

**Zur Klinik
der Fibroelastosis endocardica**

von
Rainer Gwosdz
aus
Habelschwerdt/Schlesien

1969 № 236

Aus der Kinderklinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. med. A. Windorfer

Zur Klinik der Fibroelastosis endocardica

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von
Rainer Gwosdz
aus
Habelschwerdt/Schlesien

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. A. Kröncke

Referent: Priv. - Doz. Dr. H. Gutheil

Korreferent: Prof. Dr. A. Windorfer

Tag der mündlichen Prüfung: 19. 6. 1969

Herrn Priv. - Doz. Dr. med. H. G u t h e i l spreche ich meinen aufrichtigen Dank für die freundliche Überlassung des Themas, für seine Unterstützung und seinen hilfreichen Rat aus. Er hat stets Zeit zu Gesprächen gefunden, die den Fortgang der Untersuchung förderten und zur Vertiefung der Arbeit beitrugen.

Ebenso danke ich dem Direktor der Städtischen Kinderklinik in Nürnberg, Herrn Prof. Dr. med. K. Schreier und dem Chefarzt des Cnopf'schen Kinderspitals in Nürnberg, Herrn Dr. med. Kaspar, für die Überlassung je eines charakteristischen Krankenfalles sowie dem Direktor des Erlanger Pathologisch - anatomischen Institutes, Herrn Prof. Dr. med. E. Müller, für die Einsichtnahme in die Sektionsprotokolle.

Mein besonderer Dank gilt Herrn Prof. Dr. med. A. Windorfer für die freundliche Übernahme des Referates und für die großzügigen Arbeitsmöglichkeiten, die er mir an der Universitäts - Kinderklinik zur Verfügung stellte.

Inhaltsverzeichnis

I. Teil: Darstellung der Fibroelastosis endocardica nach Schilderung des Schrifttums.

Einleitung	1
Theorien der Ätiologie	3
Einteilung in Fälle mit und ohne begleitende angeborene Herzanomalien	4
Pathophysiologie	5
Symptome	6
Röntgenbefunde	8
Elektrokardiogramm	9
Angiokardiographie	10
Herzkatheterung	11
Prognose, Krankheitsdauer und Verlauf	12
Therapie	14

II. Teil: Eigene Beobachtungen16

Anamnese	
Aufnahmebefund	
Röntgenuntersuchung	
Elektrokardiographische Beurteilung	
Therapie und Verlauf	
Pathologisch anatomische Diagnose	

III. Teil: Besprechung der Untersuchungsergebnisse. . .44

IV. Teil: Zusammenfassung61

V. Teil: Literaturverzeichnis I

E i n l e i t u n g

Aufgabe dieser Arbeit ist es, das Krankheitsbild der Fibroelastosis endocardica (F.e.) zu beschreiben und aufgrund von Beobachtungen klinischer Fälle der Erlanger Universitäts-Kinderklinik einen Beitrag zur Diagnose der Fibroelastose zu liefern.

Das Krankheitsbild der F.e. gewann in letzter Zeit zunehmend an Bedeutung. Dies ist insbesondere darauf zurückzuführen, daß diese Krankheit heute aufgrund neuerer diagnostischer Methoden häufiger intra vitam erkannt wird. Die F.e. bei Kindern wurde in der Literatur der letzten Jahre eingehend beschrieben. Vor allem wurde versucht, die Fragen der Ätiologie und der Pathophysiologie zu klären; klinische Symptomatik, Stellung der Diagnose und Therapie wurden ausführlich behandelt.

Die F.e. ist eine Herzerkrankung unbekannter Ä t i o l o g i e , bei der eine diffuse Verdickung des muralen Endokards, kombiniert in den meisten Fällen mit einer Myokardhypertrophie, im Neugeborenen- und Kleinkindesalter zum Tode führt (GOWING). Sie ist eine ungewöhnliche, aber keine seltene Erkrankung (LAMP), auf die 1 % der Gesamtletalität der Kinder bis zu 10 Jahren entfällt (TOMORY). Daher spielt sie als Ursache der congenitiven Herzinsuffizienz und des Todes bei Säuglingen eine große Rolle. APITZ sieht sogar in der F.e. die häufigste Todesursache unter Kindern mit angeborenen Herzfehlern.

Das p a t h o l o g i s c h e Bild der F.e. ist charakterisiert durch eine diffuse und -bei mechanisch entzündlicher Ätiologie- durch eine fleckige Verdickung des muralen Endokards (BÖGER, FISCHER, STRAUSS), welche nach COLLIER-ROSAHN das 15-30fache der Norm erreichen kann. Auffallend ist ein dicker milchig trüber Überzug, den KEITH-ROWE-VLAD bei 98 % der Fälle im linken Herzen

feststellten. Davon waren 82 % auf die linke Herzseite begrenzt. WENGER hingegen gab bei der Lokalisation im linken Ventrikel nur einen Wert von 35 % an. Häufig ist auch das Endokard des linken Vorhofes mitbefallen (ROSAHN), nach WENGER beträgt es 20 %. Weniger als die Hälfte der Fälle zeigten eine Beteiligung des rechten Ventrikels und nur wenige des rechten Vorhofes (ROSAHN). KEITH-ROWE-VLAD fanden eine begleitende Beteiligung des rechten Herzens bei 16 %, KELLY-ANDERSON bei 1/3 ihrer Patienten. Ein alleiniger Befall des rechten Herzens bildet nach ROSSI, COLLIER-ROSAHN, EYLER, BAYER eine Ausnahme. Die trabeculae carnae und Papillarmuskeln scheinen meist abgeflacht (BLACK-SCHAFER, MÜLLER, ROSAHN), die cordae tendineae hingegen verdickt und verkürzt (JOHNSRUNDE, MILLER, ZEH). Die Verschmelzung der Papillarmuskeln mit dem muralen Endokard kann so ausgeprägt sein, daß sie als eine anomale Entwicklung gedeutet werden kann (CRAIG).

Die betroffenen Herzkammern erscheinen extrem hypertrophiert und dilatiert (MORTENSEN, GOLPER), weniger ausgeprägt hingegen die Vorhöfe.

Das Herzgewicht kann das 2-3fache der Norm annehmen (MORTENSEN), was auch FISCHER bei der Hälfte seiner Patienten beobachten konnte. Zu den gleichen Ergebnissen kamen PRIOR-WYATT, während ROSSI, LEHNDORFF und REMMELE sogar das 5fache Gewicht feststellten-eine Erscheinung, die, wie ROSSI glaubt, besonders der Linkshypertrophie zuzuschreiben ist.

LEHNDORFF fand bei seinen Studien, daß die Wand des linken Ventrikels die 2-3fache, ja sogar die 5fache Dicke von dem des rechten erreichen kann. Die abgerundete linke ventrikuläre Herzspitze verleiht dem Herzen eine kugelige Konfiguration (GOWING, BLACK-SCHAFER, REMMELE, ROSSI).

Oft greift der fibroelastische Prozeß auf die nächstliegenden Herzklappen über (ROSSI), was zu schweren Deform-

itäten derselben führt. Die Klappenzipfel erscheinen verdickt, undurchsichtig und eingerollt. Auch findet sich gelegentlich eine Verschmelzung der Klappenränder, was in einer Stenose oder Insuffizienz resultiert (BLACK-SCHAFFER, COSGROVE-KAUMP, GOWING). Am häufigsten sind die Mitral- und Aortenklappen befallen (MANNING-KEITH, DENNIS), während es bei den Pulmonal- und Trikuspidalklappen weniger häufig der Fall ist (GOWING). ROSAHN, ADAMS-KATZ, PRIOR-WYATT beschreiben eine valvuläre Beteiligung in 50 %, LAMBERT-SHUMWAY-TERPLAN in nur 34 % der Fälle. Solche Fälle komplizieren das Problem der Pathogenese außerordentlich, da die Klappenveränderungen auch primär entstanden sein könnten (BLACK-SCHAFFER).

Auf Gewebsschnitten erscheint nach ZEH und GOWING das Endothel intakt, während PRIOR-WYATT auf die ungewöhnlich hervortretenden Endothelzellen hinweisen.

"Histologisch findet man eine von den subendothelialen zu den subendocardialen Schichten des Endokards zunehmende Vermehrung der kollagenen und elastischen Fasern" (STRESEMANN). Sie sind parallel zur Endokardoberfläche angeordnet (GOWING, REMMELE, BLACK-SCHAFFER) und nehmen nach ROSAHN und BÜGER an Zahl und Faserdicke herzlukenwärts ab. Es überwiegt dabei das Verhältnis der elastischen Elemente (BAYER, HORLEY).

Die Subendomyokard-Grenze ist in der Regel deutlich erkennbar und scharf begrenzt (LAMBERT-VLAD, ROSSI, REMMELE). Nach anderen Autoren (DENNIS, HORLEY, MÜLLER, WENGER) werden die Myokardfasern von fibrösen Bindegewebsfasern durchzogen, wobei der endomyokardiale Übergang unscharf erscheint.

Theorien der Ätiologie

Da sich die Literatur sehr eingehend mit den Theorien der Ätiologie befaßt hat, seien hier nur die wichtigsten ange-

führt.

Entzündliche Genese: KREISIG (1815) hat erstmals die makroskopischen Veränderungen des Endokards als "fötale Endokarditis" beschrieben. Diese Auffassung wurde von den anderen Autoren weitgehend akzeptiert, insbesondere berichten darüber LEARY, PÜSCHEL, FISCHER, ABRAHAM, BECKER und MÖNCKEBERG.

Mißbildungstheorie: Aufgrund genauer histologischen Untersuchungen lehnte POTOTSCHNIG 1918 die entzündliche Genese ab und sprach sich für eine Bildungsanomalie des Endokards aus. WEINBERG-HIMELFARB, SANO-ANDERSON, BLUMBERG-LYON, PRIOR-WYATT, ROSSI u. a. stimmten zu, daß die F.e. eine primär congenitale Entwicklungsanomalie darstelle.

Anoxie-Theorie: Im Hinblick auf 23 untersuchte Fälle sieht JOHNSON in der F.e. eine sekundäre Wirkung auf die Endokardanoxie, die durch einen vorzeitigen pränatalen Schluß des foramen ovale hervorgerufen wird. Im Gegensatz dazu konnten KELLY-ANDERSON bei einer Großzahl der Fälle ein noch offenes foramen ovale feststellen.

Eine eingehende Überprüfung des einschlägigen Schrifttums zeigt, daß noch keine einheitliche Auffassung über die kausale Genese dieses pathologisch-anatomischen Zustandsbildes besteht.

E i n t e i l u n g i n F ä l l e m i t u n d o h n e
b e g l e i t e n d e a n g e b o r e n e H e r z a n o -
m a l i e n

ROSSI unterscheidet bei der primären kongenitalen F.e. eine isolierte Form, d. h. ohne begleitende Herzanomalien und eine kombinierte Form, d. h. mit Klappenfehlern oder anderen Kardiopathien. Die kombinierte Form, welche eine Diagnosestellung besonders erschwert, läßt die Frage auftauchen, "inwieweit die F.e. eine mechanische Folge der

Mißbildung ist oder ob die F.e. und begleitende Anomalien als nebengeordnete kongenitale Fehlbildungen anzusprechen sind" (LEHNDORFF).

Eine ähnliche Einteilung in eine primäre und eine sekundäre Form trifft ZAIDI. Er stützt diese Theorie mit der Beobachtung, daß an der Wand des rechten Ventrikels eine fibroelastische Wucherung auftrat, die einem VSD gegenüberlag ("jet-effekt").

MOLLER macht besonders auf linksseitige Kardiopathien aufmerksam wie Aortenstenose (DU SHANE-EDWARDS, FARBER-HUBBARD), Aortenisthmusstenose (LEVINE, OPPENHEIMER), anomalen Ursprung der linken Koronararterie (JOHNSON, PAUL-ROBBINS) und hypoplastischen linken Ventrikel (MC GREGOR-MC KENDRY, ANDERSON-KELLY). Neben den von APITZ als häufigste begleitende Anomalie genannten offenen ductus Botalli beschrieben HILL-REILLY ein offenes foramen ovale, CRAIG eine Transposition der großen Gefäße und ANDERSON-KELLY eine Aortenisthmusstenose.

P a t h o p h y s i o l o g i e

Die Ummauerung der linken Herzkammer durch das fibroelastische Gewebe führt zu einer Wandhypertrophie (HAASE-WEBER), verminderten Kontraktionskraft und Ernährung des Myokards, verstärkt durch den Verschluß der vasa Thebesii (TAUSSIG). Diese Mehrbelastung der betreffenden Herzkammer hat eine Dilatation zur Folge (COSGROVE-KAUMP, WEINBERG-HIMELFARB).

Die Dilatation sieht BÖGER als ein Zeichen der nicht mehr ausreichenden Herzkraft an, das im Ventrikel vermehrt angesammelte Blut in den großen Kreislauf auszuwerfen. BLACK-SCHAFFER weist darauf hin, daß die Dilatation der Herzkammern zu einer Abflachung der trabeculae carneae und Papillarmuskeln führt, wodurch eine Zunahme des Restblutes durch die abnehmende Leistungsfähigkeit der tra-

bekulären Muskeln resultiert.

Die oben erwähnte Abnahme der Kontraktionskraft des linken Ventrikels verursacht nach den Ausführungen von WENGER eine Abnahme des Schlagvolumens, somit des Minutenvolumens und führt zu einer venösen Untersättigung infolge der verstärkten peripheren Sauerstoffausnützung und zu einer Dilatation und Hypertrophie.

Die häufige Beteiligung der Herzklappen, Papillarmuskeln und cordae tendineae kann zu einer Beeinträchtigung der Klappenfunktion führen (Stenose, Insuffizienz) und somit die schon vorhandene Dilatation und Hypertrophie verstärken.

S y m p t o m e

Die Patienten zeigen in der Mehrzahl eine normale Entwicklung. Sie erscheinen unauffällig und gut genährt (KEITH-ROWE-VLAD, RÜGER, ZEH), bis sie plötzlich in 90 % der Fälle innerhalb der ersten sechs Lebensmonate aus anscheinendem Wohlbefinden heraus erkranken (BAYER).

MAHON weist hingegen auf eine schwächliche und verzögerte Entwicklung seit der Geburt hin. Auffallend ist eine besondere Neigung zu respiratorischen Infekten wie Bronchitiden (HAASE-WEBER) und Pneumonien (MAHON). Husten, Tachypnoe, Nahrungsverweigerung mit daraus resultierender Gewichtsabnahme und Erbrechen sieht CZERMAK als Vorboten an. Oft machen die seit Geburt bestehenden Symptome wie auffallende Blässe, starkes Schwitzen, Trinkschwäche, Atemnot mit Zyanose eine Klinikaufnahme notwendig (CZERMAK).

Für ein obligates Symptom hält ROSAHN die Atemnot, die vorwiegend ein Zeichen der Linksinsuffizienz ist (WENGER). LEHNDORFF charakterisiert sie als "beschleunigte, hauchende, schnappende Atmung", die bei Anstrengungen wie Trinken und Schreien in eine Orthopnoe übergehen kann, begleitet von interkostalen und substernalen Einziehungen

(DENNIS). LAMBERT-SHUMWAY-TERPLAN stellten diese Atemnot bei 91 % und DENNIS bei 89 % der Fälle fest. Da die Atmung oft mit einem Keuchen, Grunzen oder Krächzen vergleichbar ist (WENGER), wird sie oft als Asthma oder asthmatische Bronchitis gedeutet (KELLY-ANDERSON).

Ferner ist eine nur terminal oder intermittierend bestehende Zyanose kennzeichnend, die KEITH-ROWE-VLAD mit einer Sauerstoffuntersättigung von 85 % erklären.

In 25 % der Fälle konnten MORTENSEN und BLUMBERG-LYON, in 15-20 % DENNIS, LAMBERT-SHUMWAY-TERPLAN Herzgeräusche beobachten, die meist in Form eines leisen Systolikums über der Herzspitze hörbar waren (BLUMBERG-LYON, CZERMAK). ROSAHN stellte diesen Wert sogar bei $\frac{3}{4}$ seiner Fälle fest. Die Beurteilung des Geräuschcharakters ist sehr erschwert infolge der meist bestehenden Tachykardie und bronchitischen Rasselgeräusche (LEHNDORFF), die nach MÜLLER als Ausdruck einer Stauung im kleinen Kreislauf zu deuten sind. Das Geräuschbild ist abhängig vom Grad der valvulären Beteiligung und von zusätzlichen Herzmißbildungen (GOLPER, LAMBERT-SHUMWAY-TERPLAN).

Fehlt eine Klappenbeteiligung, so wird ein Geräusch nur selten beobachtet. Beim valvulären Befall zeigte es sich nur bei 50 % (KEITH-ROWE-VLAD).

Die Herztöne sind leise und abgeschwächt (LAMP, LEWIS, MÜLLER), der periphere Puls schlecht gefüllt und der Blutdruck niedrig (GRAY, KELLY-ANDERSON, MANNING-KEITH). Ein Galopprrhythmus fand sich nach Angaben von KEITH-ROWE-VLAD bei 80 % der Patienten.

Bei zunehmender Herzinsuffizienz manifestiert sich bei 38 % der Kinder eine Lebervergrößerung (BLUMBERG-LYON, MORTENSEN), während die Milz nur selten palpabel ist (KELLY-ANDERSON, LAMBERT-SHUMWAY-TERPLAN). Weitere Zeichen der Rechtsinsuffizienz, die nur terminal auftreten, sind Ödeme, Ascites (DENNIS, LAMBERT-SHUMWAY-TERPLAN) und ein erhöhter Venendruck (ZEH).

Röntgenologie

Dem Röntgenbefund kommt für die Diagnosestellung der F.e. in vivo eine entscheidende Bedeutung zu. Auffallendstes Zeichen ist die extreme Vergrößerung des Herzschatteus, die durch eine Hypertrophie und Dilatation des linken Ventrikels sowie des linken Vorhofes hervorgerufen wird. Nach LAMBERT-SHUMWAY-TERPLAN, BLUMBERG-LYON zeigen 94 %, nach DENNIS 85 % aller Fälle dieses Phänomen. Als pathognomonisches Zeichen benennen EYLER, BLUMBERG-LYON, GOLPER, JOHN-COPE die kugelförmige Herzkongfiguration, die breitbasig dem Zwerchfell aufsitzt. LEHNDORFF gibt ein kardiothorakales Verhältnis von 63-78 % an im Gegensatz zu 55 % bei gesunden Herzen (SELLERS). Zu ähnlichen Ergebnissen kamen MANNING-SELLERS-BYNUM-KEITH, die bei 33 % ihrer Patienten diesen Wert mit 70 % und mehr angeben. Das beiderseits stark vergrößerte Herz zeigt einen mehr konvexen linken Herzrand mit einer kaudal verschobenen abgerundeten Herzspitze, die vom linken Ventrikel gebildet wird und in der Mehrzahl der Fälle die linke Thoraxwand berührt (LEHNDORFF).

Nützlich für die Diagnostik ist, wie LAMBERT-VLAD hinweisen, die auffallende Vergrößerung des linken Vorhofes, die durch ein Ösophagogramm infolge der nach hinten abgedrängten Speiseröhre im II. schrägen Durchmesser leicht dargestellt werden kann.

Die röntgenologische Untersuchung zeigt ferner eine normale Lungenzeichnung (MOLLER), solange das Herz kompensiert ist. Wenn es aber insuffizient wird, dann zeigt sich eine verstärkte Hiluszeichnung infolge Stauung bzw. Lungenödem (FREER-MATHESON, GOLPER, JOHNSRUNDE). Außerdem nimmt das Herz eine dreieckige Form an (GOLPER), und der Pulmonalbogen erscheint prominent (EYLER, TAUSSIG).

Beim chronischen Krankheitsverlauf zeigen wiederholte Untersuchungen eine graduelle Herzvergrößerung - ein über-

zeugender Beweis dafür, daß die F.e. ein progressives Leiden ist.

E l e k t r o k a r d i o g r a m m

Eine verbreiterte und erhöhte P-Zacke findet sich meist bei Beteiligung der Vorhöfe. Diese Erscheinung stellte FORFAR bei 53 % an den von ihm untersuchten Patienten fest. Bei 65 % fand SELLERS eine P-Zacken-Dauer von 0,04-0,07 sec. und bei 35 % einen Amplitudenwert von 1-4,5 mm.

Neben einer Sinustachykardie (76 % nach FORFAR) besteht die vorherrschende elektrokardiographische Veränderung in einer Linkshypertrophie in den unipolaren präkordialen Ableitungen. Nach Angaben von SELLERS bzw. MARINI zeigten 86 % bzw. 90 % der Fälle dieses Charakteristikum. Der Rest wies eine Rechts- oder kombinierte Ventrikelhypertrophie auf, wobei auch die Ventrikelhypertrophie völlig fehlen kann, was jedoch selten der Fall ist (APITZ). Kennzeichnend ist ferner die links achsiale Abweichung in den Standardableitungen (ADAMS-KATZ, GOLPER), obwohl BLUMBERG-LYON eine Rechtsabweichung bei der Lokalisation der F.e. im linken Herzen beschreiben.

Eine Vergrößerung der S-Amplitude in V_1 und V_2 , deren Wert SELLERS mit 20 mm angibt, kommt nach KEITH-ROWE-VLAD in 40 % der Fälle vor, ebenso eine tiefe Q-Zacke in V_5 und V_6 (LINDE-ADAMS). Als ebenso typisch wird die hohe Spannung der R-Zacke in V_5 und V_6 (75 % nach VLAD) von den meisten Autoren angegeben. Bei 47 % der Fälle konnte SELLERS die Linkshypertrophie auf dem Boden einer hohen R-Zacke in V_5 von 20 mm diagnostizieren und bei 10 % auf dem Boden der ebenso großen S-Zacke in V_1 . Das daraus resultierende niedrige R/S-Verhältnis in V_1 ist daher ein wertvoller Faktor, wie KEITH-ROWE-VLAD in 64 % der Fälle beobachten konnten. Eine besondere Bedeutung kommt bei den

Formen mit einer Linkshypertrophie der flachen, biphasischen oder negativen T-Zacke in den Brustwandableitungen (LEHNDORFF) und Standardableitungen I und / oder II zu (KEITH-ROWE-VLAD). 80 % der Gesamtfälle zeigen nach diesen Autoren diese für die F.e. als "spezifisch" anzusehende Veränderung (FORFAR).

Einen nicht selten festgestellten Befund bilden die verlängerte P-Q-Zeit oder andere Überleitungsstörungen, die nach Ansicht von WENGER auftreten, wenn der linke Vorhof und der linke Ventrikel gleichzeitig befallen sind.

BLUMBERG-LYON beschreiben ein P-R-Intervall von 0,2 sec. VLAD stellte diese Abnormalität bei 1/3 seiner Patienten fest. Ein totaler AV-Block kommt nach LAMBERT-SHUMWAY-TERPLAN bei reiner F.e. äußerst selten vor.

Von besonderem Interesse dürfte die Rechtshypertrophie bei jungen Patienten mit chronischem Verlauf sein, die später in eine Linkshypertrophie überwechseln kann (APITZ). VLAD ist der wichtige Hinweis zu verdanken, daß Patienten ohne Dilatation eine rechtsventrikuläre oder kombinierte Hypertrophie zeigen, während die Dilatation mit einer reinen Linkshypertrophie einhergeht.

A n g i o k a r d i o g r a p h i e

In den meisten Fällen von F.e. finden wir neben einer Vergrößerung des linken Vorhofes und des linken Ventrikels eine Erweiterung und langandauernde Kontrastmittelfüllung dieser betreffenden Herzkammern (LYNFIELD, LINDE-ADAMS-O'LOUGHLIN). Ebenso kennzeichnend sind ein langes Verbleiben des Kontrastmittels im großen kontraktionsarmen linken Vorhof und eine verzögerte diastolische Füllung des verdickten glattwandigen linken Ventrikels (APITZ, GASUL, WENGER), der mit einer stark verzögerten Entleerung der linken Herzkammer einhergeht (ABRAHAMS). Auf die schwache und verzögerte Füllung der Aorta

descendens als Folge des kontraktionsarmen linken Herzens machen WENGER, DIMOND, GASUL, GLYNN-REINHOLD aufmerksam. Als weiteren diagnostisch wichtigen Hinweis führen LYNFIELD, LINDE-ADAMS-O'LOUGHLIN und TAUSSIG gegenüber der normalen Kontraktion des rechten Ventrikels die kaum erkennbare Formänderung der linken Herzkammer in der Systole und Diastole an.

Wichtig erscheint die Beobachtung von MOLLER, der bei einer Gegenüberstellung des Schlagvolumens von 14 an F.e. erkrankten Kindern mit denen von gesunden Kindern feststellte, daß das Schlagvolumen beider Gruppen nicht bedeutungsvoll abwich. Dies würde im Gegensatz zu der Beobachtung von MANNING-KEITH bedeuten, daß ein verdicktes Endokard das Schlagvolumen nicht beeinträchtigt, wenn sich der Patient in Ruhe befindet.

Ist der linke Vorhof vom fibroelastischen Prozeß nicht befallen, so besitzt er meist eine normale Größe und zeigt im Gegensatz zum linken Ventrikel deutliche Kontraktionen während der Systole. Auch der nur selten vorkommende hypoplastische linke Ventrikel zeigt eine deutlich verminderte systolische Kontraktion sowie eine verringerte diastolische Erweiterung (WENGER).

H e r z k a t h e t e r u n g

WENGER stellt im Hinblick auf den Herzkatheter fest, "daß in einem von Fibroelastose betroffenen Ventrikel der diastolische Druck erhöht ist und eine fröhdiastolische Senkung der Kurve (Fröhdiastolische dip) auftritt". Auftretende diastolische Plateaubildungen erklärt TOMORY damit, daß der linke Ventrikel die Kontraktion des rechten Herzens begrenzt. Für den diastolischen Druck geben LAMBERT-SHUMWAY-TERPLAN und LYNFIELD Werte bis zu 70 mm Hg an.

APITZ weist besonders darauf hin, daß bei der Lokalisa-

tion der F.e. im linken Herzen neben einem stark erhöhten diastolischen Druck im linken Ventrikel eine deutliche Hypertension der Pulmonalarterie (ADAMS-KATZ, LAMBERT¹ SHUMWAY-TERPLAN, LYNFIELD) und des rechten Ventrikels auftritt. Nach LYNFIELD entwickeln die Patienten mit einem stark dilatierten linken Ventrikel nur eine mäßige Druckerhöhung im Lungenkreislauf, diejenigen mit einer geringen links ventrikulären Dilatation oder einem kleinen bzw. normal großen linken Ventrikel dagegen einen pulmonalen Hochdruck. Die Ursache dafür sieht er in einer Erhöhung des linksventrikulären diastolischen Druckes.

Auch die Beobachtungen von LAMBERT-VLAD ergaben eine mäßige bis ausgeprägte Erhöhung des systolischen Druckes im rechten Ventrikel und im kleinen Kreislauf. Ihre Meßwerte betrugen 48-83 mm Hg. Sie deuten diesen Befund als Zeichen einer Linksinsuffizienz infolge Lungenstauung.

Prognose, Krankheitsdauer und Verlauf

Die Prognose ist abhängig vom Schweregrad und Krankheitsverlauf. Sie wird im allgemeinen von den Autoren als infaust bezeichnet (ROSSI, LAMBERT-VLAD, TAUSSIG). Fast alle Kinder sterben im Laufe der ersten zwei Lebensjahre. Plötzlicher Tod durch Herzinsuffizienz innerhalb von Stunden oder Tagen nach Symptombeginn wird von LAMBERT-VLAD als nicht ungewöhnlich herausgestellt. Aber auch ein Überleben von mehreren Monaten ist zu beobachten. So konnten sie zwei Patienten behandeln, die noch 19 Monate bzw. 2 Jahre nach der ersten Attacke dekompensierter Herzerscheinungen lebten. Andere Patienten überlebten sogar noch Jahre (KEITH-ROWE-VLAD).

T a b e l l e I

In der folgenden Tabelle sind die Prozentzahlen der Letalität angeführt, wie sie von den einzelnen Autoren beobachtet wurden.

Autor	innerh. der ersten 14 Lebenstage	innerh. des 1. Monats	innerh. der erst. 3 Monate	innerh. der erst. 6 Monate	innerh. des 1. Lebensj.	bis Ende des 2. Lebensj.
BLUMBERG- LYON	19 %	-	-	65 %	-	91 %
REMMELE	13,7 %	-	-	50 %	75 %	87 %
LÜBKE	25 %	-	38,8 %	58,6 %	80,2 %	91,9 %
DENNIS	-	-	60 % +	-	80 %	-
GOWING	21 %	29 %	31 %	70 %	80 %	-
FORFAR	37 %	54 %	-	-	-	-
Durchschnitts- wert	23,1 %	41,5 %	43,3 %	60,7 %	78,7 %	90 %

+innerhalb der ersten 6 Wochen

So berichten sie von 14 Patienten, die nach intensiver Digitalistherapie jahrelang beschwerdefrei lebten. Dauerheilungen jedoch werden von ROSSI und TAUSSIG bestritten. MÜLLER sieht darin lediglich eine Defektheilung.

Ist die Aortenklappe in den Krankheitsprozeß miteinbezogen, so tritt nach WENGER ebenfalls eine beträchtliche Erhöhung der Sterblichkeit in der ersten Lebenswoche auf (49 % am 2.-7. Lebenstag anstelle von 12 % der Gesamtfälle). Dies weist auf eine viel schwerere hämodynamische Behinderung hin, die sich in einem auffallenden Gipfel der Sterblichkeit in der ersten Lebenswoche gegenüber den Gesamtfällen zeigt.

Bei kombinierten Mitral- und Aortenklappenfehlern beträgt die Sterblichkeit -ähnlich den isolierten Aortenklappen-

fehlern- in der ersten Lebenswoche 58 % gegenüber 16 % bei den Gesamtfällen. Ebenfalls eine erhöhte Sterblichkeit von 29 % gegenüber 5 % der Gesamtfälle in der 2. - 4. Lebenswoche konnte LEHNDORFF beobachten. Im 2. - 6. Lebensmonat lebten nur noch wenige (13 % gegenüber 35 %) und nach dem ersten Lebenshalbjahr konnten keine Überlebenden mehr festgestellt werden.

T h e r a p i e

"Eine kausale Therapie ist entsprechend dem pathologisch anatomischen Charakter der Erkrankung nicht möglich", sondern "die Behandlung beschränkt sich auf die symptomatische Bekämpfung der akuten Herzinsuffizienz" (MÜLLER). Von großer Bedeutung ist eine sofortige und intensive Digitalisierung (TAUSSIG), wodurch jedoch meist nur eine vorübergehende Besserung erreicht wird (LEHNDORFF). Eine länger anhaltende Besserung der klinischen Befunde wurde nur gelegentlich beobachtet. ZEH kommt zu dem Ergebnis: "Je jünger das Kind und je schwerer die Atemnot, desto geringer sind die vorübergehenden Erfolge". MANNING-KEITH stellten bei den von ihnen beobachteten Patienten während der Behandlung eine rapide Abnahme der Insuffizienzerscheinungen, eine deutliche Verkleinerung der Herzgröße und positiv zu wertende EKG-Veränderungen fest. Als Behandlungsdauer schlugen sie eine Zeit von 3 bis 5 Jahren vor, wobei nach ihren Beobachtungen 56 % der Patienten über zwei Jahre hinaus lebten.

Eine Behandlung mit Corticoiden führten HILL-REILLY durch, wobei sie auch über Erfolge berichten. ROSSI nennt neben Cortison ACTH die Therapie der Wahl und ist der Meinung, daß damit Heilungen erzielt werden könnten. Einen ausführlichen Bericht über die Prednisonbehandlung gibt TOMORY. Zwei Jahre nach dieser Behandlung zeigten 7 Patienten eine normale körperliche Entwicklung und Aktivität.

BRÜSTER glaubt, bei der von ihm geschilderten therapeutisch indizierten Fibrolyse (Nikotinsäure und Heparin) nach 3-jähriger Ambulanz eine klinische Besserung erkennen zu können. Ein viel versprechendes chirurgisches Verfahren ist die von PAUL-ROBBINS durchgeführte Cardiopericardiopexie. Sie applizierten steriles Talkumpuder in den Herzbeutel. Dadurch erzeugten sie eine sterile granulomatöse Perikarditis und zugleich eine vermehrte Sprossung des gefäßreichen Granulationsgewebes im Myokard, wodurch eine bessere Durchblutung der Herzmuskulatur erzwungen wurde. Nach 2 - 4 Jahren waren noch 6 der 9 Patienten bei guter Gesundheit und zeigten ohne unterstützende Digitalisierung keine Attacken von Herzinsuffizienz. Auch LEHNDORFF bezeichnete diese Ergebnisse als zufriedenstellend, während KEITH-ROWE-VLAD gegenüber der Digitalistherapie keine Verbesserung hinsichtlich der Letalität sahen.

Für die bei der F.e. auftretenden Begleiterscheinungen wurden folgende Behandlungsmethoden vorgeschlagen: Hohe antibiotische Dosierung bei Infekten des Respirationstraktes (LINDE-ADAMS, JOHNSON 1954), bei erschwerter Atemnot Sauerstoff und Frischluftzufuhr (BLUMBERG-LYON, LINDE-ADAMS).

Dieser sich auf das Wesentliche beschränkenden Darstellung des Krankheitsbildes der F.e., wie sie sich aus der einschlägigen Literatur erkennen läßt, sollen die klinischen Befunde beschrieben werden, wie sie sich anhand eigener Beobachtungen ergeben haben.

E i g e n e B e o b a c h t u n g e n

Fall 1

B., J.-, ein 2 Tage alter Knabe, ist das 2. Kind gesunder Eltern (Mutter: 32, Vater: 34 Jahre alt). Die Schwangerschaft dauerte 8 1/2 Monate, somit handelt es sich um eine Frühgeburt; der Geburtsverlauf war normal. Das Geburtsgewicht betrug 2180 g, die Länge 46 cm. Der 5jährige Bruder ist ebenfalls eine Frühgeburt und hat einen Pylorusspasmus.

A u f n a h m e b e f u n d : Das Kind befindet sich in einem schlechten Allgemeinzustand (AZ) und ist hochgradig zyanotisch. Die oberflächliche und angestrengte Atmung zeigt sich in Nasenflügeln und Einziehungen im Jugulum. Die Herztöne sind rein und kräftig bei regelmäßiger Herzaktion. Über den unteren und mittleren Lungenabschnitten sind feinblasige Rasselgeräusche und Knisterrasseln festzustellen. Leber und Milz sind nicht palpabel. Ferner sind Zyanose, Inaktivität, Apnoe, Krämpfe, Bewußtlosigkeit, Saug- und Schluckbeschwerden als Zeichen der Lebensschwäche zu werten.

Eine Thoraxaufnahme und ein EKG konnten infolge des schwerkranken Zustandes nicht durchgeführt werden.

T h e r a p i e u n d V e r l a u f : Sauerstoffzufuhr brachte vorübergehende Erholung, nachfolgend stellte sich eine Apnoe ein. Trotz sofortiger Lobelin - Sympatol und Coramin-Injektion trat der Tod am 1. Behandlungstag ein.

K l i n i s c h e D i a g n o s e : Frühgeburt,
Asphyxie.

P a t h o l o g i s c h a n a t o m i s c h e r B e f u n d :
Ausgedehnte Atelektasen in allen Lungenlappen. Histologisch bestanden hyaline Membranen mit beginnender zellulärer Reaktion.

Dilatation der rechten und linken Herzkammer. Endokard-

fibrose. Ferner war eine kollagenfaserige Verdickung des Endokards und herdförmige Muskelfaserverfettung auffallend: Frühgeburt, fötale Atelektase mit hyalinen Membranen und Endokardfibrose.

Fall 2 (Aus dem Cnopf'schen Kinderspital in Nürnberg.
Vorstand: Dr. Kaspar)

B., J.- Das 5 Tage alte Mädchen ist das 1. Kind gesunder Eltern. Angeblich ist es seit dem 1. Lebenstag ganz verfallen und leblos, blaßzyanotisch und trinkt nicht mehr.

A u f n a h m e b e f u n d : Kind sieht blaßzyanotisch aus, atmet auffallend rasch, hustet aber nicht. Über den Lungen ist Vesikuläratmen ohne Nebengeräusche feststellbar. Die Herztöne sind sehr rasch und leise, aber rein, der Puls kaum fühlbar. Leber und Milz sind nicht vergrößert. Die Durchleuchtung zeigt ein auffallend großes Herz besonders im rechten Anteil. Ein EKG konnte wegen des schlechten AZ nicht durchgeführt werden.

T h e r a p i e u n d V e r l a u f : Die Cedilanidbehandlung hatte keinerlei Wirkung, ebenso wenig Sauerstoff. Am 2. Behandlungstag trat der Tod ein.

K l i n i s c h e D i a g n o s e : Fötale Endokarditis,
geburtstraumatische
Gehirnblutung.

P a t h o l o g i s c h a n a t o m i s c h e r B e f u n d : Zustand nach abgelaufener Endokarditis der Aorten- und Mitralklappen sowie des Endokards im linken Ventrikel. Die linke Herzkammer ist hypoplastisch, der ductus Botalli weit offen. Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels. Subdurale Blutung über dem linken Hinterhauptlappen mit Eindringen in die weichen Hirnhäute.

Histologie des linken Ventrikels: Starke Hyperplasie des Endokards, die myogene Struktur ist hypoplastisch: Endokardfibrose nach abgelaufener Endokarditis; Ventrikelhypoplasie.

Fall 3

G., H.- Der 9 Tage alte Knabe ist das 1. Kind gesunder Eltern (Mutter: 18, Vater: 25 Jahre alt). In 7. Schwangerschaftsmonat erkrankte die Mutter an einer Nierenbeckenentzündung. Ferner hatte sie 3-5 Tage lang geringe Blutungen. Die Geburt verlief normal und rechtzeitig. Das Geburtsgewicht betrug 3320 g, die Länge 50 cm. Einen Tag nach der Geburt traten Trinkbeschwerden auf und am 3. Lebenstag eine Lippenzyanose bei Anstrengungen (Trinken und Schreien). Am 18.6.1962 wurde daher das Kind in die Klinik aufgenommen.

A u f n a h m e b e f u n d : Das Kind zeigt eine normale Entwicklung mit leichter Zyanose der Lippen, Füße und Hände. Auffällig war bei der Untersuchung die um 3 Querfinger unter dem rechten Rippenbogen tastbare Leber. Die Milz ist nicht vergrößert. Links parasternal ist im 2. ICR ein leises systolisches Geräusch bei regelmäßiger Herzaktion hörbar, die Pulsfrequenz beträgt 140/min. Es besteht keine Tachypnoe. Die Lungen sind auskultatorisch und perkutorisch unauffällig.

Blutbild: Erythrozyten 4 Millionen, Hämoglobin 58 %, Leukozyten 7600 (Stabk. 8 %; Segm. 54 %; Lymphozyten 32 %).

Röntgenbild: Großer nach beiden Seiten verbreiteter, fast kugelig Herzschatten, der die ganze linke Thoraxhälfte nahezu ausfüllt. Der rechte Hilus ist verbreitert. Perihilar vermehrte grobfleckige Zeichnung infolge Lungenstauung.

EKG: Rechtstyp, pathologische Rechtshypertrophie mit Rechtsverspätung. Herzfrequenz 150/min.

T h e r a p i e u n d V e r l a u f : Bereits am 2. Behandlungstag trat eine plötzliche Verschlechterung ein. Das Kind war fast pulslos, hatte ein graublaues Hautkolorit und eine unregelmäßige Atmung. Eine Behandlung mit Cedilanid brachte Besserung. Die Atmung wurde ruhig, die

Zyanose und die Leberschwellung bildeten sich zurück. Am 13. Behandlungstag trat jedoch erneut eine plötzliche Verschlechterung des AZ mit Schnappatmung ein. Trotz sofortiger Sauerstoffzufuhr und Lobelingabe trat der Tod noch am selben Tag unter den Zeichen der Herz- und Kreislaufinsuffizienz ein.

K l i n i s c h e D i a g n o s e : Endokardfibrose;
rechtsläufige Aorta.

P a t h o l o g i s c h a n a t o m i s c h e r B e f u n d :
Endokardfibrose sämtlicher Herzhöhlen, am stärksten ausgeprägt im linken Ventrikel mit einer mehreren mm dicken porzellanartigen Endokardschicht, histologisch aus kollagenen und elastischen Fasern bestehend. Erhebliche Wandhypertrophie beider Herzkammern, besonders rechts. Einengung der Ausflußbahn des rechten Ventrikels. Rechtsläufiger Aortenbogen. Der Ductus Botalli ist aneurysmaartig erweitert, das foramen ovale schlitzförmig offen: Fibroelastose des Endokards.

Fall 4

B., R.- Der 3 Wochen alte Knabe ist das 4. Kind gesunder Eltern (Mutter: 29, Vater: 35 Jahre alt). Zwei Geschwister sind ebenfalls an der Fibroelastose gestorben (Fall 2 und 10). Das 3. Kind ist gesund. Die Schwangerschaft war unauffällig, die Geburt normal und regelrecht. Am 3.2.1966 wurde das Kind wegen angestrenzter Atmung und zunehmender Unruhe in die Klinik aufgenommen. Es hat seit Geburt immer gehüstelt.

A u f n a h m e b e f u n d : Dystropher, jedoch nicht sehr krank aussehender Säugling. Beim Schreien leichte bis mittelschwere livide Gesichtsfarbe, in Ruhe jedoch auffallend blaß. Angestrenzte und beschleunigte Atmung mit Flankeneinziehungen. Die linke Thoraxhälfte ist vorgewölbt. Das Herz ist perkutorisch beiderseits deutlich verbreitert. Starke thorakale Pulsationen, kein Geräusch.

Der I. Herzton ist dumpf, der II. leise bei einer Pulsfrequenz von 120/min. und Atemfrequenz von 70/min. Über beiden Lungen ist "flaches" Atemgeräusch, ähnlich dem Kompressionsatmen hörbar sowie vereinzelt grobblasige Rasselgeräusche. Die Leber ist zwei Querfinger unter dem rechten Rippenbogen tastbar, die Milz nicht vergrößert.

Blutbild: Erythrozyten 3,3 Millionen; Hämoglobin 67 %; Leukozyten 6200 (Stabk. 1 %, Segm. 8 %, Lymphzyten 69 %).

Die Mumps-Komplementärbindungsreaktion fiel beim Kind und der Mutter positiv aus.

Das EKG zeigt einen angedeuteten Linkstyp, in den Brustwandableitungen Zeichen der Linkshypertrophie, die bei dem Alter des Kindes unbedingt als pathologisch angesehen werden muß. Herzfrequenz 170/min.

T h e r a p i e u n d V e r l a u f : Behandlung mit Cefadigal; Penicillingabe infolge erhöhter Temperatur. Vorübergehende Besserung des AZ. In den letzten 10 Tagen Verschlechterung des AZ mit Zunahme der Atem- und Pulsfrequenz. Das Kind war teilweise zyanotisch. Trotz zusätzlicher Cortison- und Sauerstoffgabe trat unter Verschlechterung der Herz- und Kreislaufverhältnisse der Tod nach 55 Behandlungstagen ein.

K l i n i s c h e D i a g n o s e : Endokardfibrose.

P a t h o l o g i s c h a n a t o m i s c h e r B e f u n d :
Kugelig vergrößertes Herz mit einem stark erweiterten und hypertrophierten linken Ventrikel, dessen Endokard derb und weißlich verdickt ist. Der Befund ist im rechten Ventrikel und beiden Vorhöfen weniger stark ausgeprägt: Endokardfibrose.

Fall 5

St., E.- ein 5 Wochen altes Mädchen, ist das 3. Kind gesunder Eltern (Mutter: 27, Vater: 29 Jahre alt). Die Zwillingschwester und eine ältere Schwester (5jährig)

Abb. 1 Elektrokar-
diogramm des 3 Wo-
chen alten Knaben
B.,R. (Fall 4) mit
einer Fibroelasto-
se, die besonders
ausgeprägt im lin-
ken Ventrikel war.

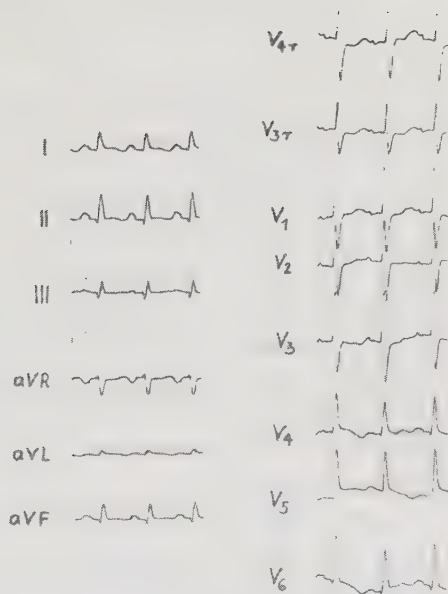
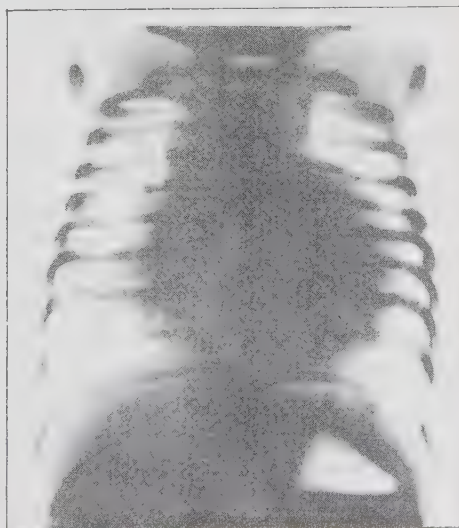


Abb. 2 Thoraxrönt-
genaufnahme des Pa-
tienten B.,R.(Fall 4).
Beiderseits stark
vergrößertes Herz.



sind gesund. Die Schwangerschaft war unauffällig, die Geburt 2-3 Wochen zu früh, der Verlauf normal. Geburtsgewicht: 3050 g.

Am Tag vor der stationären Aufnahme zeigte das Kind eine angestrenzte Atmung, Trinkunlust, Blässe, blaue Hände und Erbrechen. Am 9.1.1965 erfolgte die Einlieferung in die Erlanger Universitäts-Kinderklinik wegen Verdacht auf einen angeborenen Herzfehler.

A u f n a h m e b e f u n d : Auffallend blaßes, zyanotisches Zwillingskind in lebensbedrohlichem Zustand. Es bestehen interkostale Einziehungen, Nasenflügeln und eine Tachykardie. Die Herztöne sind laut, keine Geräusche. Der Puls ist kaum tastbar. Die Leber und Milz sind nicht vergrößert, die Lungenbefunde unauffällig.

Blutbild: Erythrozyten 3,7 Millionen; Hämoglobin 71 %; Leukozyten 4400 (Stabk. 1 %, Segm. 68 %, Lymphozyten 23 %).

Seroreaktion auf Lues ist negativ.

Das Röntgenbild zeigt eine deutliche Herzverbreiterung, besonders nach links. Der rechte Hilus ist stark verbreitert und infiltriert. Rechts sind besonders im Unter- bis Mittel- und Oberfeld ein deutlicher Pleurarandschatten und feinfleckige miliäre Aussaat über beiden Lungen erkennbar.

EKG: Angedeuteter Linkstyp. Rechtshypertrophie mit Rechtsverspätung bei gleichzeitiger Linksvolumenhypertrophie. Herzfrequenz 133/min.

T h e r a p i e u n d V e r l a u f : Cedilanid und Hostamycininjektionen, sowie Novadral und Sedativa führten zu einer auffallenden Besserung des AZ. Plötzlich traten jedoch zunehmende Blässe, Mattigkeit und häufiges Erbrechen auf. Im Röntgenbild waren Zeichen einer ausgeprägten Pneumonie erkennbar. Schwere Atem- und Kreislaufinsuffizienz. Die Leber ist drei Querfinger vergrößert. Die Atemfrequenz beträgt 45/min. Nach Gabe von Tetracyclin

und Kreislaufmitteln tritt eine vorübergehende Besserung auf. Am 20. Behandlungstag stirbt das Kind unter den Zeichen einer Herzinsuffizienz.

Klinische Diagnose: Rezidivierende Pneumonie,
Verdacht auf einen angeborenen Herzfehler.

Pathologisch anatomischer Befund:
Endokardfibrose geringer morphologischer Ausprägung, jedoch mit deutlicher Vergrößerung und Erweiterung des Organs. Verdickung des Lungenparenchyms, vorwiegend paravertebral beiderseits mit dem histologischen Bild der Präatelektase und einer hochgradigen Alveolarzelldesquamation. Das foramen ovale ist noch offen: Endokardfibrose; Desquamationspneumonie.

Fall 6

P., S.- ist ein 5 Monate altes Mädchen, das 8. Kind einer Mutter (31 Jahre alt), die außerdem 3 Fehlgeburten hatte. Schwangerschaft verlief bis auf eine Appendizitis im 7. Monat unauffällig. Die Geburt war normal. Das Kind hatte ein Geburtsgewicht von 4250 g. Kurz nach der Geburt fielen ein schlechtes Gedeihen mit Erbrechen und öftere fieberhafte Infekte der oberen Luftwege auf. Das Kind wurde am 13.5.1957 wegen röchelnder, mühsamer Atmung, Fieber und häufigen Erbrechens in die Klinik aufgenommen.

Aufnahmebefund: Der AZ ist sehr schlecht, dazu hohes Fieber. Die Haut ist grau-blaß mit deutlicher Lippenzyanose. Die stöhnende und erschwerte Atmung zeigt sich in deutlichen Epigastriumeinziehungen. Angedeutete Nackensteifigkeit und leichte Berührungsempfindlichkeit fallen auf. Pueriles Atmen ist über allen Lungenabschnitten hörbar. Die Herztöne sind rein, die Aktionen beschleunigt.

Blutbild: Erythrozyten 3,6 Millionen; Hämoglobin 68 %; Leukozyten 8800 (Stabk. 2 %, Segm. 69 %, Lymphozyten 25 %).

Schon vor der klinischen Klärung des Zustandsbildes verstarb das Kind unter plötzlichem Atemstillstand am 1. Behandlungstag.

Eine Röntgenaufnahme und ein EKG konnten wegen der Schwere des Krankheitsbildes nicht mehr durchgeführt werden.

K l i n i s c h e D i a g n o s e : Endokardfibrose;
hochfieberiger Infekt
der Luftwege mit
Meningismus.

P a t h o l o g i s c h a n a t o m i s c h e r B e f u n d :
Hochgradige Endokardfibrose mit Übergang in ein Schwielenherz unter den Zeichen einer exzentrischen Hypertrophie bei einem 4 1/2 Monate alten weiblichen Säugling. Stauungslunge. Subakute Stauung in den Organen des großen Kreislaufs. Kein Anhalt für Lues oder fötale Erythroblastose: Hochgradige Endokardfibrose mit Übergang in ein Schwielenherz. Stauung im kleinen und großen Kreislauf.

Fall 7

L., H.-, der 5 Monate alte Knabe ist das 3. Kind gesunder Eltern (Mutter: 26 Jahre, Vater: 29 Jahre alt). Die beiden anderen Geschwister sind gesund. Während der Schwangerschaft erkrankte die Mutter zweimal an Anginen im 2. Monat und hatte einmal tagelang andauernde schwache Blutungen. Die Geburt war normal und regelrecht. Das Geburtsgewicht betrug 3200 g. Im 2. Lebensmonat litt der Säugling an einem über 3 Wochen anhaltenden Husten, dabei traten Fieber, Lippenzyanose und starkes Schwitzen auf. Wegen Appetitslosigkeit, Blässe und schneller Atmung erfolgte die Klinikeinweisung.

A u f n a h m e b e f u n d : Schwer krankes, schwächlich entwickeltes Kind. Die Hautfarbe ist blaß-grau, die Lippen sind zyanotisch. Deutliche thorakale Einziehungen, Nasenflügeln und starkes Wimmern.

Als Untersuchungsbefund ergaben sich ein Quadratschädel

Abb. 3 Beiderseits stark vergrößertes Herz, das fast die gesamte linke Thoraxhälfte ausfüllt. Hilus- und Lungenzeichnung sind stark vermehrt (Fall 7).

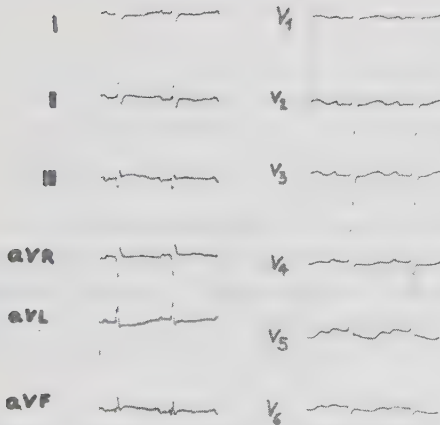
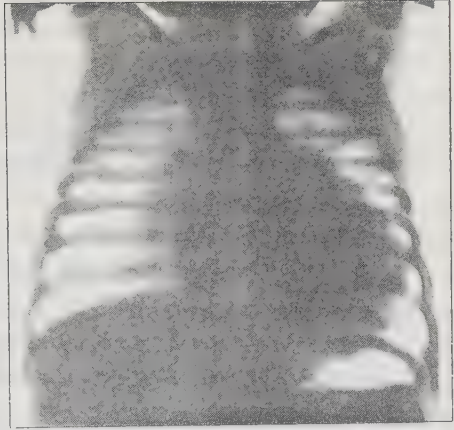


Abb. 4 Linkstyp, AV-Überleitungsstörung. Sinustachykardie (140/min.) In den Brustwandableitungen Zeichen der Linkshypertrophie, die in dieser Ausbildung für das Alter atypisch sind (Fall 7).

und eine beidseitige Linsentrübung mit anfallsweisem Strabismus convergens. Das Herz ist perkutorisch stark verbreitert. Es bestehen Tachykardie und mäßige Pulsfüllung. Herzgeräusche sind nicht hörbar. Die Leber ist $1\frac{1}{2}$ und die Milz $1\frac{1}{2}$ Querfinger vergrößert. Keine pathologischen Lungenbefunde hörbar.

Blutbild: Erythrozyten 3,44 Millionen; Hämoglobin 63 %; Leukozyten 5000 (Stabk. 1 %, Segm. 61 %, Lymphozyten 35 %).

T h e r a p i e u n d V e r l a u f : Cortisonbehandlung unter antibiotischen Schutz; ferner Celadigal, Sedativa, Sauerstoff und Kreislaufmittel. Rückgang der Atemfrequenz, die Tachykardie jedoch blieb. Besserung des AZ. Die Milz- und Leberschwellung bildeten sich zurück, jedoch keine Rückbildungstendenz der Herzengröße. Interkurrente - öfter fieberige - Zustände akuter Herzdekompensation. Allmähliche Verschlechterung des AZ, bis schließlich am 98. Behandlungstag im Alter von 8 Monaten der Tod infolge Herzstillstand eintrat.

K l i n i s c h e D i a g n o s e : Endokardfibrose,
Coxsackie-Myokarditis.

P a t h o l o g i s c h a n a t o m i s c h e r B e f u n d :
Ausgeprägte Endokardfibrose mit einer porzellanähnlichen Verdickung des Endokards, vorwiegend im Bereich des linken Herzens, rechts weniger stark ausgeprägt. Mehrere stecknadelkopf große Kugelthromben im Bereich der linken Ausflußbahn. Histologisch kein Anhalt für eine Entzündung. Hochgradige Dilatation beider Herzkammern. Einzelne bronchopneumonische Infiltrate. Fibröse Pleuritis beiderseits: Endokardfibrose mit hochgradiger Dilatation beider Herzkammern; beiderseits angeborener Katarakt.

Fall 8

H., K.- Das 6 Monate alte Mädchen ist das 5. Kind gesunder Eltern (Mutter: 28 Jahre, Vater: 29 Jahre alt). Die 4 Ge-

schwister sind gesund. Die Schwangerschaft verlief bis auf Erbrechen im 1. Monat unauffällig, die Geburt war normal und rechtzeitig.

Das Kind begann am 23.4.1964 nach einer Mahlzeit plötzlich an zu husten, wurde dabei zyanotisch und bekam "keine Luft". Nach kurzer Erholung zeigten sich zunehmende Zyanose, starke Atemnot und Pulsbeschleunigung. Am darauffolgenden Tag erfolgte die Einweisung in die Klinik wegen Verdacht auf eine Fremdkörperaspiration.

A u f n a h m e b e f u n d : Schwerkrankes, gut entwickeltes Kind; es ist blaß und zyanotisch, sehr unruhig. Angestrengte Atmung, vereinzelte bronchitische nicht klingende Rasselgeräusche. Die Herztöne sind leise und frequent, der Puls kaum tastbar. Es besteht eine Tachykardie von 180/min. Leber und Milz sind nicht vergrößert.

Blutbild: Erythrozyten 3,6 Millionen; Hämoglobin 68 %; Leukozyten 8800 (Stabk. 2 %, Segm. 69 %, Lymphozyten 25 %).

Liquoruntersuchung: Zellzahl 37, vereinzelte Erythrozyten, Zucker 99 mg %, Kafka 0,8; Pandy und Nonne-Apelt negativ. Die Thoraxaufnahme zeigt einen dem Zwerchfell breitbasig aufsitzenden Herzschaten. Das Herz selbst ist kugelig und besonders nach rechts verbreitert. Parakardial deutliche Infiltrationsbildungen, vor allem im linken Oberfeld. Die Lungenzeichnung ist stark vermehrt.

Ein EKG liegt nicht vor.

T h e r a p i e u n d V e r l a u f : Behandlung mit Cortison, Antibiotika, Celadigal und Novadral; zur Beruhigung Sedativa. Nach kurzer Erholung plötzlicher Herzstillstand am 2. Behandlungstag trotz Intubation und Beatmung sowie kardialer Gabe von Arterenol und Calcium.

K l i n i s c h e D i a g n o s e : Myokarditis

P a t h o l o g i s c h a n a t o m i s c h e r B e f u n d : Endokardfibrose und exzentrische Hypertrophie des linken Ventrikels. Kein Anhalt für entzündliche Infiltrationen.

Deutliche Dilatation des linken Herzens. Das rechte Herz ist unauffällig. Keine Klappenfehler. Der Ductus Botalli ist noch offen. Blutstauung in der Lunge. Subakute Stauung und fötale Blutungsherde in der Leber. Zeichen vermehrter Eiweißausscheidung: Endokardfibrose.

Fall 9

St., A.- Der Knabe ist 6 Monate alt. Er ist das 1. Kind gesunder Eltern (Mutter: 26 Jahre, Vater: 20 Jahre alt). Der Schwangerschaftsverlauf war bis auf "leicht geschwollene Füße" unauffällig, die Geburt normal. Das Geburtsgewicht betrug 3850g.

Das Kind wurde am 15.1.1957 wegen plötzlicher Lippenzyanose, Dyspnoe und blasser kühler Extremitäten in die Klinik eingewiesen.

A u f n a h m e b e f u n d : Schwerkranker Säugling mit pastösem Habitus. Die Haut ist blaß-grau mit lividem Unterton. Lippen- und Akrozyanose. Die Extremitäten sind kühl und feucht; die Herztöne sind leise, keine Geräusche. Der Puls ist kaum tastbar. Die Leber ist drei Querfinger unter dem rechten Rippenbogen zu tasten, die Milz ist nicht vergrößert. Einziehungen des Epigastriums. Vereinzelt sind über den Lungen mittelblasige Rasselgeräusche nachweisbar.

Thoraxaufnahme: Zwerchfelle tiefstehend, sehr breiter Mittelschatten. Kaum differenzierbare Herzfigur. Die Lungenzeichnung ist beiderseits, besonders rechts in Hilusnähe stark vermehrt.

Ein Elektrokardiogramm konnte infolge des schweren Krankheitsbildes des Kindes nicht durchgeführt werden.

T h e r a p i e u n d V e r l a u f : Cedilanid und Sauerstoff. Infolge der starken Unterkühlung des Kindes Warmbett. Vorbeugend werden Penicillin und Supracillin verabreicht. Der Kreislauf erholte sich vorübergehend. Die

Temperatur stieg von 35 auf 38°. Die Unruhe blieb, obwohl zu Sauerstoff noch Freiluft und zur Beruhigung zusätzlich Somnifen-Megaphen-Atosil gegeben wurden. Trotzdem verstarb das Kind am 1. Behandlungstag infolge Herzinsuffizienz. Intrakardial verabreichte Coramin- und Lobelin-Injektionen blieben erfolglos.

K l i n i s c h e D i a g n o s e : Akute Myokarditis.

P a t h o l o g i s c h a n a t o m i s c h e r B e f u n d :

Mächtige Erweiterung des linken Ventrikels (Herzgewicht 80 g). Keine Hypertrophiezeichen. Ausgeprägte narbenähnliche Fibrose des Endokards mit Ausstrahlung in die Ventrikelmuskulatur. Histologisch atrophische, schmale Muskelfasern ohne Anisotropie zwischen mächtig erweiterten angiomartig geschlängelten Kapillaren. Im Zusammenhang mit dem makroskopischen und mikroskopischen Bild ist der Befund als beginnendes frühkindliches Schwielenherz zu deuten: Frühkindliches Schwielenherz (Endokardfibrose).

Fall 10 (Aus der Städtischen Kinderklinik in Nürnberg.
Vorstand: Prof. Dr. K. Schreier)

B., K.- ist ein 7 Monate alter Knabe und das 2. Kind gesunder Eltern (Mutter: 22 Jahre, Vater: 28 Jahre alt). Die 1958 geborene Schwester verstarb im Alter von 5 Tagen an einer Fibroelastosis endocardica (Fall 2). Die Geburt verlief normal, die Schwangerschaft der Mutter war unauffällig. Seit 3 Monaten hat das Kind Trinkbeschwerden; keine Gewichtszunahme, obwohl es vorher gut gediehen ist. Gelegentlich zeigten sich Husten und Erbrechen.

A u f n a h m e b e f u n d : Mittelkräftiger Säugling. Die Haut ist blaß und leicht livide. Über beiden Lungen reines Vesikuläratmen und vollen Klopfschall. Die Herztöne sind leise und rein. Die Leber ist 1 1/2 Querfinger unter dem rechten Rippenbogen tastbar, die Milz nicht vergrößert.

Röntgenaufnahme und EKG konnten infolge des schweren

Krankheitsbildes nicht durchgeführt werden.

T h e r a p i e u n d V e r l a u f : Trotz Sauerstoff, Luminal, Achromycin, Romicil und Strophantin verschlechterte sich der AZ mit schwerer Dyspnoe, Blässe, Nasenflügeln und Flankeneinziehungen. Rechts axillär mitten und unten abgeschwächtes Atemgeräusch und Dämpfung. Deutlich hebender Herzspitzenstoß. Die Herztöne sind sehr leise und frequent, keine sicheren Geräusche nachweisbar. Die Leber ist $3 \frac{1}{2}$ Querfinger vergrößert. Das Abdomen ist eingesunken, der Turgor reduziert. Am 3. Behandlungstag trat der Tod ein.

K l i n i s c h e D i a g n o s e : Vitium cordis,
Zwerchfellhernie.

P a t h o l o g i s c h a n a t o m i s c h e r B e f u n d :
Diffuse Endokardfibrose der Kleinkinder und Säuglinge mit Hypertrophie beider Ventrikel.

Fall 11

V., S.- Das 13 Monate alte Mädchen ist das 2. Kind gesunder Eltern (Mutter: 27 Jahre, Vater: 28 Jahre alt). Die 1963 geborene Schwester hatte Mißbildungen an der Wirbelsäule und an Wirbeln. Die Schwangerschaft war bis auf Kreuzschmerzen und Erbrechen unauffällig. Die Geburt verlief normal. Das Geburtsgewicht betrug 3150 g.

Bereits mit 12 Wochen wurde das Kind wegen einer Enteritis regionalis stationär behandelt. Damals erlitt es einen Kreislaufkollaps und ein vergrößertes Herz wurde festgestellt. Seit einem Jahr befindet sich das Kind wegen eines angeborenen Herzfehlers in ambulanter Behandlung. Am 12.4.1966 wurde das Kind in die Klinik aufgenommen wegen eines "angeborenen Herzfehlers", leichter Zyanose und Schwellung der Hand- und Fußgelenke. 2 Wochen vorher war die Patientin an einer Bronchitis erkrankt.

A u f n a h m e b e f u n d : Dystrophes 13 Monate altes

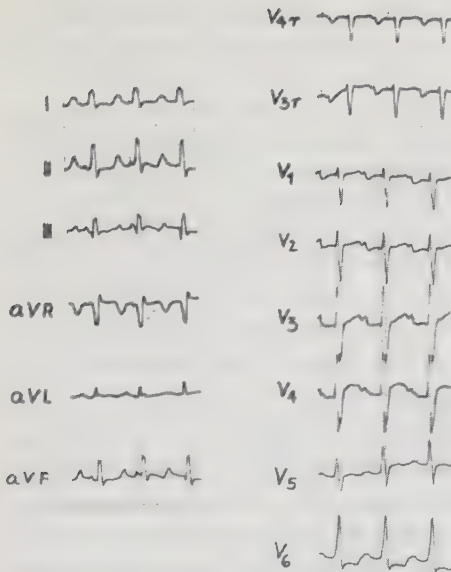
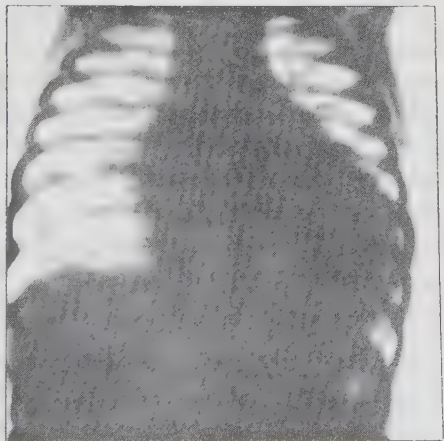


Abb. 5 Elektrokardiogramm des in Fall 11 beschriebenen Mädchens V., S.

Abb. 6 Röntgenaufnahme des 13 Monate alten Mädchens V., S. (Fall 11) mit einer Fibroelastosis endocardica beider Herzkammern.



Mädchen. Fieber, Ruhedyspnoe, Lippenzyanose sind nicht vorhanden. Sichtbarer Herzspitzenstoß lateral der MCL, laute Herztöne bei regelmäßiger Herzaktion. Ein leises systolisches Geräusch ist hörbar. Pulsfrequenz 140/min. Die Lungen sind auskultatorisch und perkutorisch unauffällig. Beim Schreien zeigen sich Einziehungen am Rippenbogen. Atemfrequenz: 44/min. Die Leber ist 4 cm unter dem rechten Rippenbogen tastbar, Milz nicht vergrößert.

Blutbild: Erythrozyten 3,6 Millionen; Hämoglobin 11,2 g %; Leukozyten 10 000 (Stabk. 1 %, Segm. 43 %, Lymphozyten 51 %).

Röntgenbild: Allseitig, hauptsächlich nach links verbreitertes Herz, das die linke Thoraxwand fast berührt. Die Lungenzeichnung ist perihilär vermehrt. Die Lungenhili sind beiderseits vom Herzschaten verdeckt; in der Peripherie ist eine kompensatorische Überblähung erkennbar.

EKG: Normaltyp, Sinustachykardie von 175/min. In den Brustwandableitungen Zeichen einer vorwiegenden Linkshypertrophie mit einem P-sinistrokardiale als Ausdruck einer gleichzeitigen Überlastung des linken Vorhofes.

T h e r a p i e u n d V e r l a u f : Behandlung mit Celadigal. Antibiotikagabe wegen septischer Temperaturen. Es zeigt sich eine vorübergehende Besserung. Zunehmend kommt es aber zur Tachykardie mit Dyspnoe, daher Sauerstoffbehandlung. Blässe, Apathie und oberflächliche Atmung besserten sich auf Gabe von Novadraltropfen nur geringfügig. In den letzten 10 Tagen wurde die Patientin mit Urbason behandelt. Eine relative Besserung des AZ trat ein. Eine plötzlich erneut auftretende Verschlechterung führte am 24. Behandlungstag unter den Zeichen der Herzinsuffizienz zum Tod.

K l i n i s c h e D i a g n o s e : Endokardfibrose.

P ä t h o l o g i s c h a n a t o m i s c h e r B e f u n d :
Hochgradig weiße, porzellanartige Verdickung des Endokards

beider Ventrikel, sowie Dilatation und Hypertrophie derselben. Akute Lungenstauung mit Lungenödem; Endokard-fibrose beider Ventrikel.

Fall 12

A., I.- Das 16 Monate alte Mädchen ist das einzige Kind gesunder Eltern (Mutter: 1941, Vater: 1938 geboren). 1962 hatte bereits die Mutter in mens VI eine Frühgeburt, die nicht lebensfähig war. Schwangerschaft und Geburt waren normal, die Entbindung 2 Wochen vor dem errechneten Termin. Geburtsgewicht: 2900 g. Die Entwicklung verlief zunächst normal.

Am 22.5.1964 erfolgte die Klinikeinweisung wegen akuter Myokarditis. Es zeigten sich Erbrechen, Zyanose, Tachypnoe und Dyspnoe. Die Leber war 1 1/2 Querfinger vergrößert. Eine starke Herzvergrößerung mit vermehrter Lungenzeichnung wurde festgestellt. EKG: Sinustachykardie von 180/min., Erregungsrückbildungsstörung.

2 1/2 Monate später wurde das Kind erneut wegen Ernährungsschwierigkeiten, Müdigkeit, Nasenflügeln und schneller "schnaufender" Atmung eingewiesen.

A u f n a h m e b e f u n d : Extreme Blässe, unregelmäßige Atmung und Tachykardie von 150/min. Das Kind zeigt ein unruhig weinerliches Verhalten. Der Puls ist schlecht gefüllt, die Herzaktion normal, ein rauhes kurzes systolisches Geräusch ist hörbar. Die Lungenbefunde sind unauffällig. Die Leber ist 1/2 Querfinger unter dem rechten Rippenbogen palpabel, die Milz nicht tastbar.

Herzaufnahme: Massiv vergrößertes Herz, das der linken Thoraxwand anliegt und auch nach rechts erheblich verbreitert ist. Die Lungenzeichnung ist perihilar vermehrt.

EKG: Angedeuteter Linkstyp. Deutliche Zeichen einer Linkshypertrophie mit einem P-sinistrokardiale. Ventrikuläre Erregungsrückbildungsstörung; Sinustachykardie 140/min.

T h e r a p i e u n d V e r l a u f : Das Kind wurde mit Celadigal, Cortison, Sedativa und Antibiotika behandelt. Infolge starker Anämie wurden Bluttransfusionen notwendig. Darauf zeigte sich eine Normalisierung der erhöhten Atem- und Pulsfrequenz. Das Kind erholte sich schnell. Dekompensationserscheinungen sind nicht mehr erkennbar. Am 34. Behandlungstag wurde das Mädchen entlassen.

Alle 1/2 Jahre stellt es sich zur klinischen Untersuchung vor. Ambulante Befunde wie folgt:

Mit 18 Monaten: Bis auf eine Anämie und leises systolisches Geräusch unauffälliges Verhalten. Keine Insuffizienzzeichen. Zunahme der Linksverbreiterung bei verstärkter Lungenzeichnung. Im EKG Zeichen einer Linkshypertrophie. Digitalisierung, gegen Anämie Ferro-follisan.

Im Alter von 2 Jahren: Auffallend gute körperliche Entwicklung. Herzaufnahme: Unverändert. EKG: Linkstyp; ausgeprägte ventrikuläre Erregungsausbreitungsstörung; Störungen der Erregungsrückbildung. Aurikuläre Reizleitungsstörungen und Zeichen einer Linkshypertrophie.

Mit 2 1/2 Jahren: Keine Befundsänderung. Herzaufnahme und EKG unverändert. Verhalten der Patientin weiterhin unauffällig.

K l i n i s c h e D i a g n o s e : Verdacht auf Endokardfibrose. Eine ambulante Untersuchung nach einem weiteren 1/2 Jahr zeigte unveränderte Herzbefunde, keine Insuffizienzerscheinungen und eine gute körperliche Entwicklung. Thoraxröntgenaufnahme: Herz beidseitig stark vergrößert mit mäßig vermehrter Hilus- und Lungenzeichnung. EKG: Linkstyp und Linkshypertrophie (keine Zunahme dieser Befunde).

Mit 3 Jahren 6 1/2 Monaten: Die Patientin zeigt weiterhin eine unauffällige Entwicklung. Röntgenaufnahme: Herz etwas verbreitert, formmäßig jedoch unauffällig. Hilus- und Lungenzeichnung sind altersgemäß. EKG: Normaltyp; Störung der

Erregungsrückbildung, Linkshypertrophie (keine Befundänderung).

Fall 13

G., M.- ist ein 16 Monate alter Knabe, zweites Kind einer 22jährigen Mutter (nephrektomiert wegen rechtsseitiger Schrumpfniere) und eines 27jährigen Vaters (etwas großes Herz). Die ältere Schwester ist gesund. Die Mutter litt während der Schwangerschaft an einer Hypertonie und stark ausgeprägten Varizen. Die Geburt verlief normal und regelrecht. Geburtsgewicht: 3750 g.

Bei allen körperlichen Anstrengungen bekam das Kind ein zyanotisches Aussehen. Als Säugling hatte es Trinkbeschwerden (Verschlucken, Husten und plötzliches Aufhören der Nahrungsaufnahme) und mit 15 Monaten eine Bronchitis. Gleichzeitig wurde ein pathologisches Herzgeräusch festgestellt. Daher erfolgte am 23.3.1965 die Klinikaufnahme.

A u f n a h m e b e f u n d : Das Kind zeigte einen ausreichenden AZ und Ernährungszustand. Es macht keinen schwerkranken Eindruck. Eine Dyspnoe, Tachykardie und Blässe sind deutlich ausgeprägt. Deutliche Pulsationen im 6. ICR und im Epigastrium. Über der Pulmonal- und Aortenklappe sowie dem Erb'schen Punkt läßt sich eine leise systolische Unreinheit erkennen. Über der Herzspitze ist ein deutliches holosystolisches Geräusch von scharfem Klangcharakter zu hören. Die Herzvergrößerung ist beidseitig mäßig ausgeprägt. Über beiden Lungen mittelblasige feuchte Rasselgeräusche, z. T. leises Giemen. Die Leber ist 1 1/2 Querfinger unter dem rechten Rippenbogen tastbar, die Milz nicht vergrößert.

Blutbild: Erythrozyten 4 Millionen; Hämoglobin 58 %; Leukozyten 7000 (Stabk. 8 %, Segm. 54 %, Lymphozyten 32 %), Hämatokrit 38 %, BKS ⁵²/80.

Abb. 7 Herzaufnahme
des 16 Monate alten
Knaben G., M. (Fall 13).
Beiderseits besonders
aber nach links ver-
größertes Herz. Die
Hili sind deutlich
infiltriert, unscharf
begrenzt und verbrei-
tert. Perihilär ver-
mehrte Lungenzeichnung.

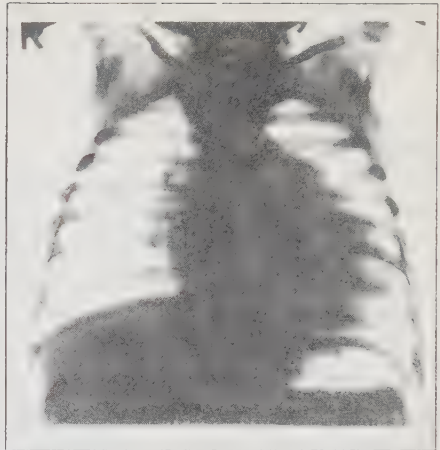
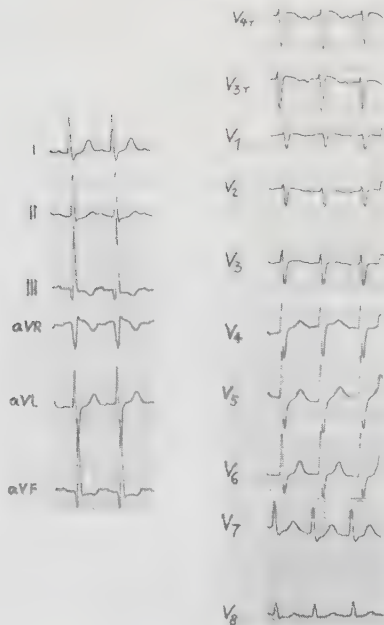


Abb. 8 Das Elektro-
kardiogramm des in
Fall 13 beschriebenen
Kindes G., M.
zeigt neben einer
aurikulären Lei-
tungsstörung eine
Linkshypertrophie
in den Brustwand-
ableitungen. Rechts-
typ.



T h e r a p i e u n d V e r l a u f : Gabe von Terramycin, Paraxin und Celadigal brachten eine Normalisierung der anfangs erhöhten Temperatur und eine Besserung der Bronchitis. Herzfrequenz 110/min. Es bestehen keine Zyanose und keine Atemnot mehr. Am 12. Behandlungstag wurde das Kind auf Wunsch der Eltern entlassen.

K l i n i s c h e D i a g n o s e : Endokardfibrose;
Bronchitis.

Fall 14

Z., K.-H.- ist ein 3 Jahre 5 Monate alter Knabe, ältestes Kind gesunder Eltern (Mutter: 24 Jahre, Vater: 27 Jahre alt). Die 3 Geschwister des Patienten sind gesund. Die Geburt war rechtzeitig. Das Kind wurde mit der Zange entbunden. Geburtsgewicht: 3130 g.

Die Krankengeschichte zeigt folgende Daten:

Im Alter von 6 Monaten: Bronchopneumonie, spastische Bronchitis und Pharyngitis. 14tägige klinische Behandlung. Mit 8 Monaten: Encephalitis und Verdacht auf Bronchopneumonie. Behandlungsdauer: 18 Tage. Die Thoraxaufnahme wurde als unauffällig bemerkt, jedoch ein breitaufsitzender Herzschatten festgestellt.

2 Monate später: Bronchopneumonie und spastische Bronchitis. Behandlungsdauer: 38 Tage. Verdacht auf einen Herzfehler. Im EKG: Sinustachykardie und auffallende Linkshypertrophie in den Brustwandableitungen.

Im Alter von 2 Jahren: Akute Myokarditis. Endokardfibrose wurde als Differenzialdiagnose in Erwägung gezogen. 15tägige Behandlungsdauer. Auffallend sind Minderwuchs, Hepatomegalie, Milztumor und kleiner Herz buckel. Das EKG zeigte eine Sinustachykardie, P-sinistrokardiale und Linkshypertrophie. Leises systolisches Geräusch. Stark vergrößertes Herz mit Zeichen einer Lungenstauung.

Mit 2 Jahren 4 Monaten: Herzinsuffizienz bei einer Myokarditis mit Tachypnoe, Zyanose, Leber- und Milzschwellung.

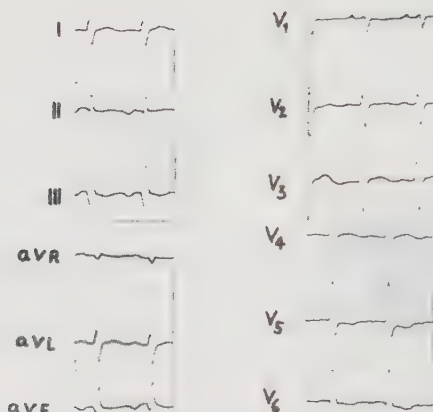
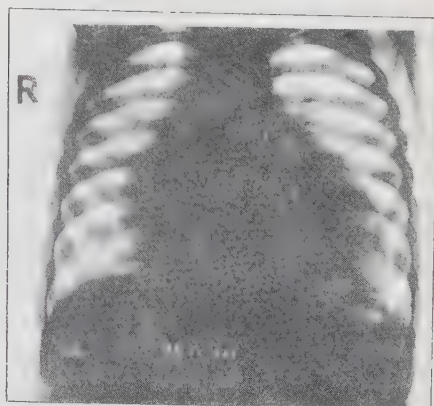


Abb. 9 EKG-Befund des Knaben Z., K.-H. (Fall 14): Steillage, AV-Rhythmus (136/min.). In den Brustwandableitungen Zeichen der Linkshypertrophie.

Abb. 10 Es findet sich ein fast den ganzen Querdurchmesser des Thorax einnehmendes Herz, das links etwa der Thoraxwand anliegt. Rechts ist eine deutlich vermehrte Lungenzeichnung zu erkennen (Fall 14).



Behandlungsdauer: 45 Tage. Im EKG: Linkshypertrophie und Störungen der Erregungsrückbildung.

Im Alter von 3 Jahren 2 Monaten: Herzinsuffizienz bei Verdacht auf Endokardfibrose. 25tägige Behandlungsdauer.

Zeichen der Rechts- und Linksdekompensation mit einer Stauungsbronchitis.

2 Monate später: Rezidivierende Herzinsuffizienz; Verdacht auf Endokardfibrose. Behandlungsdauer: 15 Tage. Die Befunde sind unverändert.

Am 31.8.1964 (3 Jahre 5 Monate) kam das Kind wegen Zeichen einer rezidivierenden Herzinsuffizienz erneut zur Klinikaufnahme.

A u f n a h m e b e f u n d : Der Patient macht einen schwerkranken Eindruck bei gleichzeitig herabgesetztem Kräftezustand. Es besteht eine hochgradig inspiratorische Dyspnoe. Die Haut- und Schleimhäute sind blaß-livide, die Lippen zyanotisch. Das Kind hustet stark und ist appetitlos. Am ganzen Körper sind zahlreiche disseminierte stechnadelkopf große Petechien erkennbar. Die Herzfrequenz ist bei regelmäßiger Herzaktion beschleunigt. Auskultatorisch zeigt sich ein leises systolisches Geräusch, der Lungenbefund ist unauffällig, der Oberbauch druckempfindlich. Die Leber ist 7 cm unter dem rechten, die Milz 2 cm unter dem linken Rippenbogen tastbar.

Blutbild: Erythrozyten 3,6 Millionen; Hämoglobin 70 %; Leukozyten 14000 (Stabk. 2 %, Segm. 56 %, Lymphozyten 42 %).

Das Elektrokardiogramm ist in Abb. 9, die Thoraxaufnahme in Abb. 10 beschrieben.

T h e r a p i e u n d V e r l a u f : Digitalisierung mit Lanatosid C und Sauerstoff. Nach vorübergehender Besserung der Pulsfrequenz erneuter starker Anstieg. Daraufhin wurde die Digitalisdosis erhöht und Corticoide gegeben. Infolge Unruhe Sedierung mit Dominal- und Somniguttropfen. Das Krankheitsgeschehen blieb unbeeinflusst.

E n t l a s s u n g s b e f u n d : Es besteht eine hochgradige Dyspnoe mit beinahe Cheyne-Stoke'sche Atmung und Zyanose. Pulsfrequenz: 130/min. Die Temperatur beträgt 40,2° (Pneumonie). Die Leber ist 8 cm unter dem rechten Rippenbogen tastbar, die Milz nicht vergrößert. Das Kind wurde auf Wunsch der Eltern am 16. Behandlungstag in einem moribunden AZ nach Hause entlassen. Der Patient verstarb auf dem Heimtransport.

K l i n i s c h e D i a g n o s e : Endokardfibrose.

Ein p a t h o l o g i s c h a n a t o m i s c h e r
B e f u n d liegt nicht vor.

Fall 15

L., F.- Der 9 Jahre alte Knabe ist das 2. Kind einer 32jährigen Mutter und eines 37jährigen Vaters. Die Mutter ist nervenleidend, der Vater gesund. Der 8jährige Bruder des Patienten ist ebenfalls gesund. Die Schwangerschaft verlief unauffällig, die Geburt normal und regelrecht. Geburtsgewicht: 4000 g.

Mit 1 1/2 Jahren hatte der Patient eine Bronchitis, ebenso mit 2 Jahren. Die Entwicklung war auffallend schwächlich. Ein Herzfehler wurde mit 3 Jahren 5 Monaten festgestellt.

Krankheitsverlauf wie folgt:

Im Alter von 3 Jahren 6 Monaten 16tägiger Klinikaufenthalt wegen eines angeborenen Herzfehlers im dekompensierten Stadium mit Stauungsbronchitis. Lautes systolisches Geräusch; angedeuteter Herzbeul. Herz stark nach links verbreitert. Im EKG: Linkshypertrophie und P-sinistrokardiale. 4 Wochen später erneute Einweisung wegen Endokardfibrose, Stauungsbronchitis und Bronchopneumonie. Behandlungsdauer 49 Tage. Herzbefund unverändert. Zyanose, gedunsenes Gesicht und Tachypnoe.

Mit 4 Jahren 9 Monaten erneuter Klinikaufenthalt wegen Endokardfibrose mit Dekompensationserscheinungen und

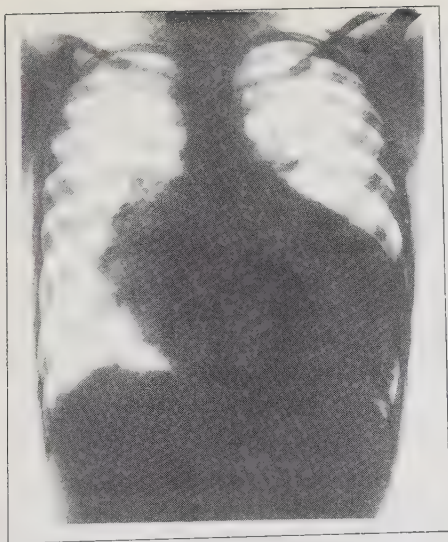


Abb. 11 Herzaufnahme
des 9jährigen L., F.
(Fall 15) mit einer
Fibroelastose vor-
wiegend im Bereich
des linken Ventrikels
und einer Mitralin-
suffizienz.

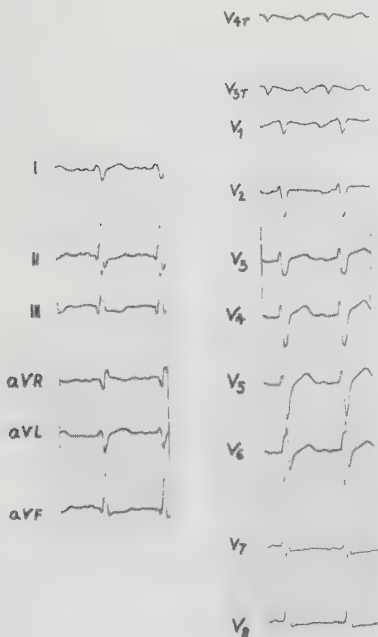


Abb. 12 Elektro-
kardiogramm des
Kindes L., F.
(Fall 15).

Stauungsbronchitis. Zeichen der Links- und Rechtsinsuffizienz. Behandlungsdauer 30 Tage.

Im Alter von 5 Jahren 7 Monaten: Klinikeinweisung infolge Endokardfibrose, Bronchitis und Pharyngitis. Herzbefund unverändert. Behandlungsdauer 7 Tage.

8 Monate später erneuter Klinikaufenthalt. Derselbe Befund (Endokardfibrose, Bronchitis). Entlassung nach 9tägiger Behandlung.

Mit 8 Jahren 6 Monaten stationäre Behandlung wegen Endokardfibrose und spastischer Bronchitis. 6tägige Behandlungsdauer. Dyspnoe, Uhrglasnägel, leichte Lippenzyanose und Orthopnoe. EKG: In den Brustwandableitungen Linkshypertrophie mit P-sinistrokardiale. Intraventrikuläre Leitungsstörung.

Am 17.6.1963 wurde das 9jährige Kind wegen Verdacht auf beginnende Pneumonie (Schmerzen in der Brust und Leber, besonders aber über dem Herzen) zum 7. Male in der Klinik aufgenommen.

A u f n a h m e b e f u n d : Der Patient zeigt bei der klinischen Untersuchung starken Husten, eine blaß-livide Hautfarbe, leichte Tachykardie und Orthopnoe. Das Herz ist allseitig vergrößert. Auskultatorisch besteht ein lautes systolisches Geräusch mit p. m. über dem Erb'schen Punkt und der Herzspitze, ferner reichlich bronchitische Geräusche über beiden Lungen. Die Leber ist 2 Querfinger vergrößert, die Milz nicht palpabel.

Blutbild: Erythrozyten 4,56 Millionen; Hämoglobin 91 %; Leukozyten 7200 (Segm. 79 %, Lymphozyten 20 %).

Thoraxaufnahme: Das Herz ist nach rechts und links stark verbreitert mit schmalen Gefäßband, so daß der Herzschatten die linke Thoraxwand berührt. Die Hili sind beiderseits verdichtet, die Lungenzeichnung vermehrt.

EKG: Steiltyp; P-sinistrokardiale, etwas verlängerte Überleitungszeit. Zeichen einer Linkshypertrophie mit einem Linksschenkelblock. Herzfrequenz: 110/min.

T h e r a p i e u n d V e r l a u f : Die Behandlung bestand in Gaben von Decortilen, Digimerk, Terramycin und Baycillin. Daraufhin besserte sich zunächst der AZ und die Insuffizienzzeichen gingen vorübergehend zurück. Plötzlich trat eine akute Verschlechterung mit einem Asthma-cardiale-ähnlichem Krankheitsbild mit Orthopnoe und Unruhe ein. Trotz Erhöhung der Digitalisdosierung und Corticoide weitere Verschlechterung. Schwerste Dyspnoe und hohes Fieber. Unter andauernder schwerer Atemnot trat am 30. Behandlungstag unter den Zeichen einer Rechts- und Linksinsuffizienz der Tod ein.

K l i n i s c h e D i a g n o s e : Endokardfibrose,
Mitralinsuffizienz,
Cirrhose cardique.

P a t h o l o g i s c h a n a t o m i s c h e r B e f u n d :
Hochgradig exzentrische Hypertrophie beider Herzkammern mit deutlicher jedoch insgesamt nur mäßig ausgeprägter Fibrose des Endokards, vorwiegend im Bereich des linken Ventrikels. Wulstung und Verdickung der freien Klappenränder der Mitralis mit Schlußunfähigkeit der Klappe. Hämodynamisch ausgeprägte Mitralinsuffizienz. Die Sehnenfäden sind zart. Im Myokard keinen Anhalt für floriden oder entzündlichen Prozeß. Chronische Stauungszeichen an der Lunge: Endokardfibrose, Einbeziehung der Mitralklappe mit Schlußunfähigkeit. Hochgradig exzentrische Hypertrophie.

Besprechung der Untersuchungsergebnisse

Bei den 15 untersuchten Fällen ergab sich ein leichtes Überwiegen des männlichen Geschlechtes: Neun Kinder waren Knaben, sechs Mädchen. Auch DENNIS und MÜLLER stellten eine Bevorzugung des männlichen Geschlechts fest. 13 der 15 Patienten sind an den Zeichen der Herzinsuffizienz gestorben, ein Knabe (Fall 13) wurde auf Wunsch der Eltern vorzeitig entlassen. Ein Mädchen (Fall 12) lebt noch.

Die Schwangerschaft erwies sich bei 11 der angeführten Fälle als unauffällig, während vier Mütter Erkrankungen im Verlauf der Gravidität zeigten. Dazu gehören:

- Fall 3: Im 7. Monat Nierenbeckenentzündung und geringe Blutungen 3 - 5 Tage lang.
- Fall 6: Appendizitis im 7. Monat.
- Fall 7: Zweimal Angina im 2. Monat und Herzbeschwerden in den ersten 4 Monaten.
- Fall 13: Hypertonie und starke Varikosis.

Der Geburtsverlauf war bei allen bis auf Fall 14 (Zangen- geburt) normal, der Geburtstermin bei 13 der Neugeborenen regelrecht; nur in Fall 1 lag eine Frühgeburt vor, bei Fall 5 wurde ein zwei Wochen zu früher Geburtstermin angegeben.

Bemerkenswert ist das hohe Alter der Mütter. Es beträgt zwar im Durchschnitt nur 26 Jahre, wird jedoch von einer 18jährigen (Fall 3), einer 21jährigen (Fall 2) und von zwei 22jährigen Gebärenden (Fall 10, 13) stark nach unten verbessert, denn bei neun Müttern liegt das Entbindungsalter zwischen 26 - 32 Jahren. Mit steigendem Alter der Mütter scheint demnach die Zahl der Herzerkrankungen zuzunehmen. Auffällig ist weiterhin, daß bei den Erstgebärenden die Neugeborenen mit am häufigsten an der F.e. erkrankt sind, jedoch mit steigender Geburtenzahl die Erkrankungsquote stark abnimmt:

- bei der 1. Gravidität erkrankten 5 Neugeborene
- bei der 2. Gravidität erkrankten 5 Neugeborene
- bei der 3. Gravidität erkrankten 2 Neugeborene
- bei der 4. - 8. Gravidität erkrankte 1 Neugeborenes.

Da nur zwei der an F.e. erkrankten Kinder in den Sommermonaten geboren wurden (Fall 9, 15), hat es den gerechtfertigten Anschein, daß die jahreszeitlichen Geburtsmonate für diese Erkrankung eine prädominierende Rolle spielen.

Von den Geschwistern der in die Untersuchung einbezogener Patienten, von denen drei Einzelkinder sind (Fall 3, 9, 12), sind bis auf vier alle gesund. Ausnahmen bilden:

- Fall 1: der Bruder hat einen Pylorusspasmus
- Fall 4: zwei Geschwister (Fall 2, 10) verstarben ebenfalls an einer F.e.
- Fall 11: die Schwester zeigt Mißbildungen der Wirbelsäule.

S y m p t o m e

Bei der Betrachtung der klinischen Untersuchungsbefunde ergeben sich folgende Gesichtspunkte allgemeiner Art: Das Geburtsgewicht der Neugeborenen differierte zwischen 2180 und 4250 g. Sieben der fünfzehn Kinder zeigten eine normale Entwicklung, während acht seit Geburt ein schlechtes Gedeihen aufwiesen, welches sogar, wie die Fälle 4 und 9 zeigen, zu einer Dystrophie führen kann.

Die sich normal Entwickelnden erkrankten aus anscheinender Gesundheit heraus. Von ihnen starben vier innerhalb des 1. Lebensjahres.

Bemerkenswert sind die oft gleichlautenden Krankheits-symptome in der Anamnese der Kinder in Form von Dyspnoe, blaß-zyanotischem Hautkalorit und Tachykardie sowie Unruhe, Nahrungsverweigerung, Husten, Erbrechen und Fieber. Sechs Patienten entwickelten die Symptome einer Herzinsuffizienz erst nach Infekten der Luftwege, welche Neigung von einem Großteil der Autoren als typisch für diese Erkrankung angesehen wird. So zeigte ein Kind (Fall 15) neunmal Infekte der oberen Luftwege, die eine stationäre Behandlung notwendig machten. Nach BLUMBERG-LYON übt die Lokalisation der F.e. keinen Einfluß auf die Symptomatik des Kindes aus,

was auch unsere Beobachtungen erkennen lassen. Neun Kinder kamen in einen schwersten Zustand in die Klinik zur Aufnahme. Sechs starben schon nach wenigen Tagen Behandlung. Bei der Mehrzahl der Fälle geschah das sich der gefährdete Zustand über Wochen oder Monate hin. Eine intensive Digitalisierung brachte den Kindern zwar eine zeitliche Besserung, den nach darauffolgendem Rückfällen aber erlagen sie meist.

Der physikalische Untersuchungsbefund ergab bei allen Kindern ein extremes, besonders nach links vergrößertes Herz. Das die linke Thoraxhälfte fast vollständig ausfüllte und diese annähernd berührte. Lediglich ein schmaler (Fall 1) zeigte eine Verbreiterung des rechten Herzens, während der linke fast regel hypertrophisch erschien. Kennzeichnend für die enorme Herzvergrößerung ist das Ausmaß des Herzens verschobene kardi thorakale Verhältnis von 74 - 77 %.

Ähnliche Werte haben SCHLÖSS und LEBENSOHN (61 - 75 %) ermittelt.

Alle 12 Kinder, von denen eine Thoraxfotografie angefertigt wurde, zeigten eine verstärkte Lungenschattung, die als Folge einer Steigung im kleinen Kreislauf zu deuten ist. Auf diese Tatsache weisen bereits JENSENSEN und JENSEN hin.

Da, wie schon eingangs erwähnt, die K.A. einen progredienten Verlauf zeigt, konnte bei der klinischen Beurteilung eine zunehmende Herzvergrößerung festgestellt werden (Fall 7, 14, 15). Eine Abnahme der Herzgröße hingegen erscheint nur selten. Sie war nur in Fall 11 nachweisbar.

Bei sechs Kindern — zunächst bei solchen, die bereits über ein Lebensjahr alt waren — wurden Herzgeräusche festgestellt und zwar nur in Form eines leisen Systolikums. STACHS, LEON, JENSEN und MERTENSEN konnten sie nur bei 1/4 ihrer Patienten beobachten. Auf die Frage, inwieweit das Geräusch Ausdruck einer Einbegrenzung des valvulären Blutstroms in den thorakalen Prozess (Fall 1: Beteiligung

der Mitralklappe; Fall 9: Mitralklappe etwas verdickt und verquollen; Fall 15: Mitralsuffizienz) oder in einer anderen Anomalie zu suchen ist (Fall 2, 3, 8: offener Ductus Botalli; Fall 3, 5: offenes foramen ovale), kann kaum beantwortet werden, da unter den obengenannten Fällen nur in Fall 3 und 15 ein systolisches Geräusch hörbar war. Die Herztöne waren teils rein und kräftig, teils dumpf und leise bei gleichmäßiger Herzaktion. Vierzehn der untersuchten Kinder zeigten eine Tachykardie mit einer Frequenz von 110 - 180/min., sechs zudem noch einen schlecht gefüllten Puls.

Nur von 9 der 15 Kinder liegt ein EKG vor. Bis auf Fall 14 (AV-Rhythmus) zeigte es einen Sinusrhythmus von erhöhter Frequenz. Alle außer Fall 3 wiesen in den präkordialen Ableitungen die Zeichen einer Linkshypertrophie auf, wie es auch den pathologisch anatomischen Befunden entspricht. VLAD fand eine hochgradige Linkshypertrophie bei 75 % der Gesamtfälle. Bemerkenswert ist, daß Fall 3 im EKG neben einer Rechtsverspätung eine Rechtshypertrophie erkennen läßt, obwohl alle vier Herzkammern, besonders aber der linke Ventrikel an der Fibroelastose beteiligt waren. Überleitungsstörungen traten bei vier Fällen auf. Alle vier Kinder überlebten das 1. Lebenshalbjahr.

Ventrikuläre Leitungsstörungen bestanden bei den hier beobachteten Kindern in einer Rechtsverspätung (Fall 3, 5) und in einem Linksschenkelblock (Fall 15). Fall 5 hingegen ließ neben der Rechtsverspätung eine kombinierte Ventrikelhypertrophie erkennen, ein Beweis dafür, daß beide Herzkammern in den fibrotischen Prozeß miteinbezogen sind. Da bei Fall 15 der Linksschenkelblock erst im 7. Lebensjahr auftrat, kann auf einen progredienten Verlauf der F.e. geschlossen werden.

Der bei sechs Kindern vorliegende pathologische Lungenbefund in Form von Rasselgeräuschen ist in Fall 8, 9, 13, 15

einer Stauungsbronchitis und in Fall 4 einer Bronchopneumonie zuzuschreiben. An Begleiterscheinungen, die für die Erkrankung teils charakteristisch teils weniger spezifisch sind, seien genannt: Trink- und Schluckbeschwerden, Schmerzen in der Brust (Fall 15), unregelmäßige Atmung (Fall 3, 12), Bewußtlosigkeit, Krämpfe und Apnoe (Fall 1).

F a m i l i ä r e s V o r k o m m e n .

Eine Gegenüberstellung der drei Geschwister (Fall 2, 4, 10) weist auf gewisse Ähnlichkeiten hin. Bei allen drei waren der Schwangerschaftsverlauf und die Geburt normal, der Geburtstermin regelrecht. Die beiden tödlich ausgehenden Fälle 2 und 10 waren aufeinanderfolgende Nachkommen. Das 3. Kind hingegen blieb völlig gesund, während das 4. (Fall 4) wiederum an dieser Krankheit starb. Nur in Fall 10 waren am Hinterkopf zwei etwa fünfmarkstückgroße blasse Hämangiome sowie im Verlauf der Wirbelsäule mehrere kleine festzustellen; die beiden anderen zeigten äußerlich keine Abnormalitäten.

Sehr unterschiedlich hingegen war die Lebensdauer der drei Geschwister. Sie reichte von 6 Tagen (Fall 2) bis zu 7 Monaten (Fall 10). Auch im Krankheitsbild zeigten sich Unterschiede. So traten in Fall 2 als typische Symptome nur eine blaß-zyanotische Gesichtsfarbe und Trinkbeschwerden auf, während die beiden anderen Geschwister die Symptome einer Dyspnoe, Zyanose mit zunehmender Unruhe und gelegentliches Husten sowie Durchfälle aufwiesen. Fall 2 ließ unmittelbar nach der Geburt ein ausgeprägtes Krankheitsbild erkennen. Der darauffolgende Bruder erkrankte an einer akuten Herzdekompensation erst im 7. Lebensmonat. Atypisch erschien bei der Durchleuchtung des ältesten Kindes das stark nach rechts verbreiterte Herz.

Die pathologischen anatomischen Befunde variierten besonders in Grad und Ausdehnung der Endokardbeteiligung. In Fall 2 hatten die Endokardveränderungen die Aorten- und Mitralklappe in den Prozeß miteinbezogen, waren aber auf den linken Ventrikel beschränkt, der jedoch hypoplastisch erschien. Die beiden anderen Partner wiesen dagegen eine ausgeprägte Fibroelastose des linken Ventrikels auf, die bei Fall 4 weniger stark auf die rechte Herzkammer und auf beide Vorhöfe ausgedehnt war. Der Klappenapparat blieb in beiden Fällen intakt.

P o s i t i v e M u m p s r e a k t i o n

Die Erkenntnis, daß eine positive Mumps-Komplementärbindungsreaktion bei Patienten unter 2 Jahren mit den klinischen Zeichen einer Herzdekompensation für das Erkennen einer primären F.e. von großem Wert ist, wurde auch in Fall 4 als diagnostisches Hilfsmittel für die Beurteilung dieses Krankheitsbildes herangezogen. Bemerkenswert ist, daß auch die Mutter des Kindes einen positiven Mumps - Hauttest zeigte. Ein negativer Mumpstest schließt nach MANNING-KEITH sogar eine entsprechende Diagnose aus. Auch SELLERS, SHONE und NOREN konnten bei allen Patienten, die an einer primären F.e. litten und das 2. Lebensjahr noch nicht erreicht hatten, diese positive Reaktion beobachten. Bei älteren Kindern erwies sich dieser Test jedoch als zweifelhaft oder negativ. GEME spricht sogar die Vermutung aus, daß die primäre Form der F.e. auf eine intrauterine Infektion mit Mumpsvirus zurückzuführen sein könnte.

Die von uns untersuchten Fälle sprechen dafür, daß die von den genannten Autoren vorgetragene Auffassung zutrifft.

B e h a n d l u n g

Zwei Hauptgruppen der Therapie bildeten sich bei der Behandlung der Fibroelastose heraus. Für die respiratorischen Infekte, die als eine Begleiterscheinung anzusehen sind, kommen in erster Linie Antibiotika und Sauerstoff in Betracht, die zu einer beträchtlichen symptomatischen Besserung führten. Ausnahmen bildeten die Fälle 2, 3, 9. Die zweite Behandlungsform bestand in einer Digitalisgabe. Sie wurde bei 13 Kindern angewandt und bis zum Tod infolge ihrer Dekompensationserscheinungen verabreicht. Als dritte Form wurde eine Cortisontherapie mitherangezogen. Sie erfolgte bei 7 Kindern. Die Behandlungsdauer variierte zwischen 1 und 98 Tagen. In der Klinik lag sie durchschnittlich bei 40 Tagen. Infolge des mehrmaligen Krankenhausaufenthaltes von Fall 14 und 15 erscheint dieser Durchschnittswert stark erhöht. Würden wir beide Patienten außer acht lassen, so kämen wir im Schnitt auf eine 19tägige klinische Behandlung. Die Wirkung der Therapie zeigte bei 9 der 15 Erkrankten eine vorübergehend beachtliche Besserung. Sechs Kinder ließen trotz intensiver Behandlung kaum eine Besserung erkennen. Sie starben in den ersten Behandlungstagen.

Allgemein kann festgestellt werden, daß eine ausreichende und frühzeitig eingeleitete Therapie die Lebenserwartungen der Kinder stark bessern kann. Meist kommt es jedoch trotz vorübergehender Erholung zu einer erneuten Verschlechterung des AZ mit anschließendem Tod. So wurde ein Knabe 9 Jahre 1 Monat alt, obwohl seine ersten Krankheitserscheinungen schon $5 \frac{3}{4}$ Jahre zurücklagen. Dauerheilungen konnten auch bei den von uns untersuchten Kindern bisher nicht beobachtet werden. Obwohl Fall 12 seit etwa 2 Jahren -auf die letzte Herzuntersuchung mit $3 \frac{1}{2}$ Jahren bezogen- eine unauffällige Entwicklung und eine Rückbildung der Herzvergrößerung zeigt, wäre es verfrüht, hier von einer Dauerheilung zu sprechen; dafür reichen die klinischen Beobachtungen nicht aus.

P r o g n o s e u n d K r a n k h e i t s v e r l a u f

Von den seit 1956 an der F.e. erkrankten 15 Kindern verstarben 10 innerhalb des 1. Lebensjahres.

Bei den Fällen mit einem akuten Beginn der Krankheitserrscheinungen waren zwischen uncharakteristischen Symptomen und den Zeichen der lebensbedrohlichen Herzdekompensation Intervalle wechselnder Dauer zu beobachten. Das Krankheitsbild der F.e. entwickelte sich teils innerhalb der ersten Lebenstage (4 Fälle), teils erst in Wochen bis Monaten (7 Fälle) oder Jahren (4 Fälle). Ein Teil der Kinder erkrankte aus scheinbarer Gesundheit heraus und kam innerhalb von Tagen bis Monaten ad exitum. Bei einer Lebensdauer von einigen Tagen (Fall 1, 2) waren akute Krankheitserscheinungen zu verzichten, welche die allgemein anerkannte Hypothese bestätigen, je jünger das Kind, umso schwerer der Verlauf.

In der Altersverteilung der Erkrankten waren folgende Ergebnisse festzustellen: Innerhalb der ersten beiden Lebensjahre verstarben nach wechselnder Krankheitsdauer von wenigen Tagen bis zu mehreren Monaten oder Jahren 11 der 15 Kinder (HECK: 95 %, BLUMBERG-LYON: 91 %). Innerhalb dieses Zeitraumes ist wiederum im 1. Lebensjahr eine stark erhöhte Sterblichkeit von 10 Patienten festzustellen. Der Gipfel lag zwischen dem 2. und 6. Lebensmonat (4 Kinder). Das Todesalter der Erkrankten variierte bei den 15 Fällen von 2 Tagen bis zu 9 Jahren. Ein plötzlicher Tod innerhalb weniger Tage nach der Geburt zeigte sich in 2 Fällen. Bei weiteren 2 Kindern trat er nach einigen Wochen und bei 6 nach wenigen Monaten ein. Fünf der Erkrankten erreichten das 1. Lebensjahr. Fall 15 starb nach 5 3/4jähriger Krankheitsdauer, welche von vielen Remissionen und Exazerbationen unterbrochen war, im Alter von 9 Jahren 1 Monat und erreichte als einziger das Schulalter.

Von den 10 der im 1. Lebensjahr Verstorbenen (DENNIS,

GOWING: 80 %; ADAMS-KATZ, APITZ, ROSSI, LAMBERT-SHUMWAY-TERPLAN: 76 - 97 %) entfielen auf die ersten sechs Monate allein acht (BLUMBERG-LYON: 65 %, GOWING: 70 %). GOWING gab während der ersten Lebenswoche eine Sterblichkeit von 21 % (FORFAR: 37 %) an, obgleich nach unseren Auswertungen nur zwei starben. Bei drei Kindern trat der Tod innerhalb des ersten Lebensmonates ein (GOWING: 29 %). Nach dem 1. Lebensjahr lebte noch $1/3$ der Erkrankten (bei REMMELE: $1/4$), $1/5$ wurde älter als 2 Jahre (REMMELE: 13 %).

Bei den Erkrankten, die eine gleichzeitige Mitbeteiligung des Klappenapparates (Fall 2, 9) oder andere begleitende Herz-anomalien aufwiesen (Fall 2, 3, 5, 8) konnte eine beträchtliche Sterblichkeit in den ersten Lebensmonaten bemerkt werden. Eine Ausnahme bildet Fall 15. Dieser Knabe erreichte trotz einer Mitralinsuffizienz ein Alter von 9 Jahren. Von diesem Fall abgesehen machen die oben angeführten Tatsachen die hohe Letalität von acht Kindern innerhalb des ersten Lebenshalbjahres verständlich, d. h. von den acht starb die Hälfte mit zusätzlichen Herzanomalien -ein Zeichen der verstärkten Myokardbelastung. Ein Neugeborenes, bei dem eine Beteiligung der Mitral- und Aortenklappe zu erkennen war, verstarb schon am 6. Lebenstag. Daraus läßt sich schließen, daß die kombinierte Form der F.e. eine erheblich größere Sterblichkeit in den ersten Lebensmonaten aufweist als die isolierte. Somit kann diese auch von FORFAR getroffene Feststellung als bestätigt gelten.

Im allgemeinen entsprechen die übrigen hier ermittelten Beobachtungen und Durchschnittswerte weithin den in der Literatur gemachten Angaben. Eine kurze Übersicht über die Anzahl der in den verschiedenen Lebensmonaten erkrankten bzw. verstorbenen Kindern, die in Anlehnung an

von LÜBKE angefertigt ist, ergibt folgendes Bild:

T a b e l l e II

Erkrankt sind im Alter von:

0 - 3. Monat	7 Kinder
3. - 6. Monat	3 Kinder
6. - 12. Monat	1 Kind
nach 12 Monaten	<u>4</u> Kinder
	15 Kinder

Krankheitsdauer:

0 - 10 Tage	4 Kinder
10 - 14 Tage	1 Kind
15 - 30 Tage	3 Kinder
1. - 3. Monat	2 Kinder
3. - 6. Monat	1 Kind
über 6 Monate	<u>4</u> Kinder
	15 Kinder

Verstorben sind im:

0 - 3. Monat	5 Kinder
3. - 6. Monat	3 Kinder
6. - 12. Monat	2 Kinder
nach 12 Monaten	<u>3</u> Kinder
	+ 13 Kinder

+Fall 12: lebt noch

Fall 13: Zustand des Kindes ist seit der
Entlassung mit 1 Jahr 3 Monaten
unbekannt

Wenn auch die Angaben in der Tabelle über die Erkrankung und der Krankheitsdauer bisweilen differieren, so zeigt doch die Sterbetabelle weitgehende Übereinstimmung mit den von LÜBKE ermittelten Werten.

Sterblichkeits- und Geschlechtsverteilung von 13 der 15 an F.e. erkrankten Kindern (Abb. 13)

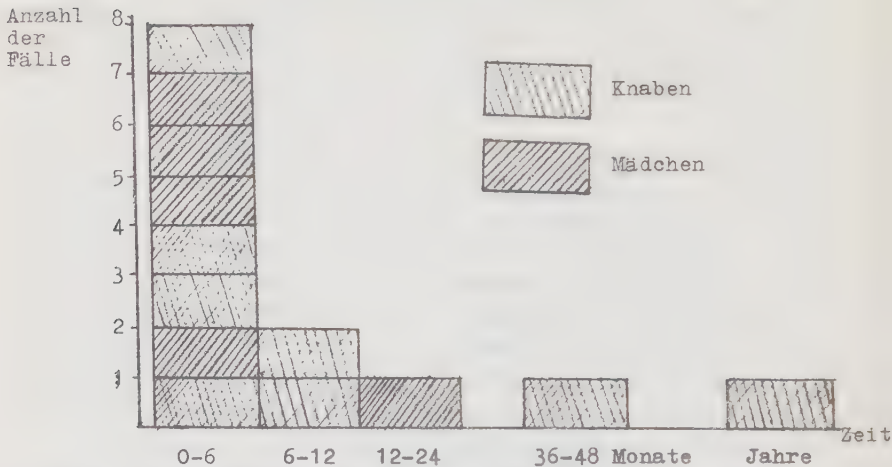


Abb. 13 zeigt eindeutig, daß die Letalität in den ersten 6 Monaten ihren Höhepunkt hat und mit zunehmendem Alter rapide abnimmt.

Tabelle III
Letalität

	innerh.d. erst.14T.	innerh. d. 1.M.	innerh.d. erst.3 M.	innerh.d. erst. 6M.	innerh. d. 1.Lj.	b.Ende d.2.Lj.
Durchschnittswerte in %	23 %	41,5 %	43,3 %	60,7 %	78,7 %	90 %
eig. Beobachtungen bei 15 Kindern	2	3	5	8	10	11

Unberücksichtigt bleiben auch hier aus den oben angeführten Gründen Fall 12 und Fall 13.

Diese Ergebnisse stimmen am ehesten mit denen von LÜBKE gefundenen Angaben überein und spiegeln die in Abb. 13 veranschaulichte Letalitätsverteilung wieder.

P ä t h o l o g i s c h a n a t o m i s c h e B e f u n d e

Bei 10 der 15 Kinder konnte die Diagnose einer F.e. bereits in vivo gestellt werden. In Fall 2 wurde vom Untersuchenden eine "fötale Endokarditis" als Krankheitsursache angenommen.

Da nur 12 Obduktionsbefunde vorliegen, ließ sich die klinisch gestellte Diagnose bei 3 Kindern nicht durch eine Sektion bestätigen. Die Fälle jedoch, bei denen eine Obduktion durchgeführt wurde, unterstrichen bis auf 5 Fälle, bei denen die Bestimmung des Krankheitsbildes zu allgemein gehalten war (etwa: "vitium cordis" u. ä.) die klinische Diagnose.

Zusätzliche Herzanomalien wie offener Ductus Botalli (3x), offenes foramen ovale (2x) fanden sich in vier Fällen. Außer der zuletzt genannten Anomalie hatte Fall 3 noch eine Einengung der Ausflußbahn des rechten Ventrikels, einen rechtsseitigen Aortenbogen und einen aneurysmaartig erweiterten Ductus Botalli. Fall 2 ließ eine zweisegeelige Atrioventrikularklappe im rechten und linken Herzen erkennen.

Außerhalb des Kreislaufs gelegene Mißbildungen zeigten nur zwei Kinder; Fall 7: einen beidseitig angeborenen Katarakt mit anfallsweisem Strabismus convergens und Fall 10: fünfmarkstückgroße Hämangiome am Hinterkopf und entlang der Wirbelsäule.

Allgemein erschienen die betroffenen Herzkammern extrem hypertrophiert und dilatiert. Eine Ausnahme bilden Fall 6 bzw. Fall 7, bei denen sämtliche Herzhöhlen normal weit bzw. die Kammerwände nicht nennenswert verdickt waren.

Die Fibroelastosis endocardica war bei 1/3 der Patienten im linken Ventrikel allein, bei drei in der linken und rechten Herzkammer lokalisiert. Eine massive F.e. aller Herzhöhlen konnte bei fünf Kindern festgestellt werden. Der bevorzugte Befall des linken Herzens bzw. des linken Ventrikels bestand bei 11 der 12 obduzierten Fälle. Dieser

Zahlenwert stimmt in etwa mit denen von KEITH-ROWE-VLAD ermittelten Angaben überein. Der Autor stellte fest, daß die Lokalisation zu 98 % im linken Herzen beschränkt ist.

Ein Übergreifen der F.e. von dem linken auf das rechte Herz zeigten 8 Fälle. Fest steht, daß ein alleiniger im rechten Herzen lokalisierter fibrotischer Prozeß fast nie vorkommt. Er konnte bei keinem der Kinder beobachtet werden.

In drei Fällen wurden durch fibrotische Auflagerungen bedingte Herzklappenanomalien festgestellt, besonders der Mitralis. ADAMS-KATZ, GOWING, PRIOR-WYATT, ROSAHN fanden eine valvuläre Beteiligung bei der Hälfte ihrer Patienten, während es bei LAMBERT-VLAD bei 1/3 der Fall war. Man darf daraus schließen, daß diese begleitenden Herzklappenfehler, die sich nach den Untersuchungen von 25 - 50 % der Patienten finden, doch eine relativ häufige Nebenerscheinung darstellen.

Eine Mitbeteiligung der trabeculae carneaе und der Papillarmuskeln, wie sie von BLACK-SCHAFFER und ROSAHN beschrieben wird, ließen sich bei zwei Kindern feststellen. Fall 6 und 9 zeigten enorm verdickte Trabekel- bzw. Papillarmuskeln. In Fall 15 zog von nur einem Papillarmuskel ein verdickter Sehnenfaden zum freien Klappenrand.

Übereinstimmend zeigte das Endokard bei allen Fällen eine parallel angeordnete kollagenfaserige Verdickung, die fingerförmig in die subendokardialen Herzmuskelschichten ausläuft. Die Subendomyokard-Grenze erscheint daher nicht scharf begrenzt. Auch DENNIS, HORLEY, MÜLLER und GOWING haben auf diese Erscheinung hingewiesen.

In der Mehrzahl der Fälle ist das Myokard der betroffenen Herzkammern -abgesehen von einer Hypertrophie- unauffällig. Ausnahmen bilden Fall 2 (hypoplastischer linker Ventrikel) und Fall 9 (Atrophie bzw. Hypoplasie der Muskelfasern).

Eine Durchsicht der Sektionsprotokolle auf Entzündungen hin ließ erkennen, daß nur im Fall 2 eine "abgelaufene Endokarditis" angegeben wurde, während die übrigen Fälle die Zeichen eines abgelaufenen oder floriden entzündlichen Prozesses vermissen ließen.

Ä t i o l o g i e

Aus den angeführten Fällen ergibt sich, daß bei 11 der obduzierten Kinder die Ursache der Fibroelastose mit größter Wahrscheinlichkeit in einer kongenitalen Herz-anomalie begründet ist. Für die Mißbildungstheorie und gegen eine entzündliche Pathogenese sprechen folgende Gründe:

Einen besonders eindrucksvollen Beitrag zur angeborenen Herzanomalie und gegen eine entzündliche Ursache bietet uns Fall 5, bei dem nur ein Zwillingspartner an der F.e. erkrankte, während der zweite sich völlig gesund entwickelte. Läge eine erworbene entzündliche Genese vor, so müßten beide Partner erkranken, weil beide von derselben Noxe geschädigt würden. STRESEMANN vertritt die Ansicht, daß das simultane Auftreten einer F.e. bei Zwillingen als kein schlüssiger Beweis für eine kongenitale Natur der Herzerkrankung gelten kann, da beide Partner intrauterin von der gleichen Noxe befallen sein könnten. Für dieses Argument spricht, daß bei Fall 5 nur ein Zwillingspartner erkrankte, während der andere gesund blieb. Eine ähnliche Feststellung machte ULLRICH, als er dieses Krankheitsbild bei zwei eineiigen Partnern von männlichen Drillingen beobachtete. Während der eine der Brüder völlig gesund blieb, erkrankten die beiden anderen nach anfangs gutem Gedeihen zu Beginn des 2. Lebenshalbjahres an den Zeichen der Herzinsuffizienz. Beide Male fand sich bei der Sektion eine diffuse Endokardfibrose vorwiegend des linken Herzens, die hier wiederum im linken Ventrikel am stärksten ausgeprägt war. Die histologischen Untersuchungen ergaben ähnliche Befunde und

ließen jegliche Zeichen einer Entzündung vermissen.

Die Tatsache, daß der 2. Zwillingspartner unseres Falles gut gedieh, läßt in Verbindung mit den histologischen Befunden, die keinerlei Anhaltspunkte für die Einwirkung von Umweltfaktoren bieten, mit großer Wahrscheinlichkeit intrauterine Entstehungsursachen irgendwelcher Art für die Manifestation dieses Krankheitsbildes ausschließen.

Auch die von uns beschriebenen Fälle 2, 4, 10 unterstützen unsere These, da sie eindeutig auf ein familiäres Vorkommen hinweisen. So sieht auch WEINBERG die Ursachen eines Auftretens bei mehreren Geschwistern in einem "primären Defekt" des Embryos. Ebenso liegt für ULLRICH der Grund dieses familiären Vorkommens in genetischen Faktoren und weniger in intrauterinen Entzündungen.

Als eindeutigen Beweis für eine Herzanomalie stellt REMMELE fest, daß der linke Ventrikel bevorzugt befallen wird, während das murale Endokard der übrigen Herzhöhlen zart und durchschimmernd bleibt. Diese Beobachtung, die gegen eine entzündliche Genese spricht, stimmt sofern mit den unseren Fällen überein, als auch hier der Befall des linken Ventrikels eine prädominierende Rolle spielt. Eine abgelaufene Entzündung der Herzinnenhaut würde wohl kaum auf die linke Kammer beschränkt bleiben, sondern sich vielmehr auf das gesamte Endokard ausbreiten, gegebenenfalls auch auf das angrenzende Myokard übergreifen. Eine derartige Beobachtung ließ sich jedoch nicht feststellen.

Unterstützt wird die Annahme einer kongenitalen Anomalie durch die Tatsache, daß sich die F.e. in der Mehrzahl unserer Fälle nur auf das murale Endokard beschränkt und der gesamte Klappenapparat funktionstüchtig blieb. Eine "fötale Endokarditis" müßte in gleichem Maße das murale wie auch das valvuläre Endokard entzündlich verändern und auf alle Herzhöhlen übergreifen. Da nur etwa 1/4 unserer Fälle eine Beteiligung des valvulären Endokards am fibroelastischen Prozeß zeigte, darf die Ursache einer

F.e. mit Recht in einer kongenitalen Angiokardiopathie gesucht werden.

Auch histologisch ließ sich, wie von den meisten Autoren erwähnt wird, keine Veränderungen finden, die eindeutig für eine Entzündung sprechen. Bei keinem Kind konnten entzündliche Infiltrate im Endo- oder Myokard festgestellt werden. Wenn auch in Fall 2 vom Pathologen eine Endokardfibrose nach "abgelaufener Endokarditis" angenommen wird, so hat er für diese Hypothese keinerlei Begründungen angeführt. Sie kann deshalb die Beweiskraft der übrigen von uns angeführten Argumente nicht erschüttern.

Eine weitere Stützung dürfte unsere These von der angeborenen Herzanomalie erfahren, daß vier Kinder neben einer F.e. zusätzliche Angiokardiopathien aufwiesen. Fall 3 zeigte sogar vier begleitende Herzanomalien (Einengung der Ausflußbahn des rechten Ventrikels, rechtsseitiger Aortenbogen, aneurysmaartig erweiterter Ductus Botalli und ein schlitzförmig offenes foramen ovale). Auch die außerhalb des Kreislaufs gelegenen Mißbildungen wie Hämangiome (Fall 10) und beiderseits angeborener Katarakt mit anfallsweisem Strabismus convergens (Fall 7) können zur Bestätigung unserer Auffassung beitragen.

Nicht unterbleiben soll der Hinweis, daß in zwei Fällen die Geschwister ebenfalls Mißbildungen aufweisen. So leiden der Bruder von Fall 1 an einem Pylorusspasmus und die ältere Schwester von Fall 11 an Mißbildungen der Wirbelsäule. In dieser Beobachtung spiegelt sich ein familiär gehäuftes Auftreten angeborener Abnormalitäten allgemeiner Art.

Tabelle IV

Tabellarische Zusammenfassung der wichtigsten Befunde von 15 an P.E. erkrankten Kindern

Fälle	Alter der Mutter	Gravidität	Geschlecht	Alter bei Symptombeginn	Dauer der Erkrankung	Alter beim Tod
Fall 1	32 Jahre	unauffällig	männlich	seit Geburt	2 Tage	2 Tage
Fall 2	21 Jahre	unauffällig	weiblich	seit Geburt	5 Tage	6 Tage
Fall 3	18 Jahre	im 7. Mon. Nierenbeckenentzünd.; geringe Blut. 3-5 Tage lang	männlich	1 Tag nach Geburt	21 Tage	22 Tage
Fall 4	29 Jahre	unauffällig	männlich	13 Tage	65 Tage	78 Tage
Fall 5	27 Jahre	unauffällig	weiblich	5 Wochen	20 Tage	50 Tage
Fall 6	31 Jahre	im 7. Monat Appendizitis	weiblich	1 Monate	1 Monat	5 Monate
Fall 7	26 Jahre	2x Angina im 2. Monat	männlich	2 Monate	6 Monate	8 Monate
Fall 8	29 Jahre	unauffällig	weiblich	6 Monate	3 Tage	6 Monate
Fall 9	26 Jahre	unauffällig	männlich	5 Mon. 11 Tg.	2 Wochen	6 Monate
Fall 10	22 Jahre	unauffällig	männlich	7 Monate	3 Tage	7 Monate
Fall 11	27 Jahre	unauffällig	weiblich	1 J. 1 Mon.	3 Wochen	1 J. 2 Mon.
Fall 12	23 Jahre	unauffällig	weiblich	1 J. 3 Wo.	4 J. 1 Mon.	lebt noch
Fall 13	22 Jahre	Hochdruck u. Varikosis	männlich	als Säugl. (ca. 3 Mon?)	1 Jahr	mit 1 1/4 J. entlassen
Fall 14	24 Jahre	unauffällig	männlich	2 Jahre	1 1/2 J.	3 J. 6 Mon.
Fall 15	32 Jahre	unauffällig	männlich	3 1/4 J.	5 3/4 J.	9 J. 1 Mon.

Fälle	Untersuchungsbefunde				pathologisch anatomische Befunde		
	Dyspnoe	Zyanose	Lebervergrößerung	Herzgeräusche	betroff. Herzhöhlen	Herzklappen	sonstige Bemerkungen
Fall 1	++	+++	-	-	alle 4 Herzhöhlen	-	föt. Atelekt. mit hyalinen Membranen
Fall 2	++	++	-	-	linker Ventrikel	Aorten- und Mitralklappe	Subduralblut; weit off. Ductus Botalli
Fall 3	-	++	+++	++	sämtliche 4 Herzhöhlen; besonders d. linke Ventrikel	-	Eineng. d. Ausflusssbahn d. re. Ventr. Re.-Lauf. Aortenbogen; aneurysmatisch erweitert. Duct. Bot.; for. ovale schlitzförmig geöffnet.
Fall 4	++	++	++	-	li. Ventr. im re. Ventr. u. beid. Vorhöf. weniger ausgeprägt	-	-
Fall 5	++	++	++	-	re. u. li. Ventrikel	-	off. foramen ovale
Fall 6	++	++	-	-	alle Herzkammern u. linke Ventrikel	-	-
Fall 7	++	++	+	-	bes. d. li. Herz. re. weniger stark	-	Kugelhromben im Bereich d. li. Ausflusssbahn; beidseits. angeb. Katarakt mit Strab.
Fall 8	++	++	-	-	li. Ventrikel	-	off. Duct. Botalli
Fall 9	++	++	++	-	li. Ventrikel leicht verdickt	Mitralklappe leicht verdickt	-
Fall 10	++	+	+++	-	li. Ventrikel	-	Hämangiome i. Bereich d. WS u. Hinterkopfes
Fall 11	++	-	+++	+	beide Ventr.	-	-
Fall 12	++	-	-	++	-	-	-
Fall 13	++	-	+	++	-	-	-
Fall 14	++	++	+++	+	-	-	-
Fall 15	+++	+	++	++	beide Ventr. vorwiegend li.	Mitralklappe	-

Z u s a m m e n f a s s u n g

An Hand zahlreicher in der Literatur erschienenener Veröffentlichungen wird die Klinik der F.e. im einzelnen erörtert. Eigene Beobachtungen an 15 Kindern sollen dazu beitragen, die Ergebnisse des Schrifttums zu untersuchen und festzustellen, inwieweit sich Übereinstimmungen und Abweichungen ergeben. Als Resultat zeichnen sich in Literatur und Eigenbeobachtungen wohl Unterschiede ab, wie sie die Statistik aufweist. Sie sind jedoch nicht so erheblich, daß sich nicht ein annehmbarer Durchschnittswert ergibt.

In vivo kann die Diagnose nur mit großer Wahrscheinlichkeit gestellt werden, da es keine pathognomonischen Zeichen gibt. Genaue klinische Beobachtungen zusammen mit den röntgenologischen Untersuchungsbefunden ermöglichen jedoch häufig eine in etwa exakte Diagnose. Allgemein kann diese aufgrund der Ergebnisse des Schrifttums und unserer eigenen Beobachtungen anhand folgender Befunde gestellt werden:

1. Erkrankung und Tod der Kinder meist innerhalb des 1. Lebensjahres.
2. Plötzliches Auftreten von Herzinsuffizienzzeichen wie Dyspnoe, Anorexie, Erbrechen, Tachykardie und Husten.
3. Ausgeprägte Kardiomegalie ohne permanente Zyanose. Nur selten ist ein lautes systolisches Geräusch hörbar.
4. Im EKG sind, besonders in den Brustwandableitungen, die Zeichen einer Linkshypertrophie erkennbar.
5. Die Angiokardiographie zeigt eine mangelnde Veränderung der Form und Größe des linken Ventrikels während der Systole und Diastole.

Soweit die angeführten Fälle erkennen lassen, spricht

alles dafür, daß es sich bei der F.e. um eine angeborene Fehlbildung des Herzens handelt, wobei die familiäre Komponente sicherlich bedeutungsvoll ist, wie die Fälle 2, 4, 10 zeigen. Dementsprechend ist sie eine Erkrankung des Säuglings- und Kleinkindesalter mit einem sehr unterschiedlichen Krankheitsverlauf, die bei 10 der 15 Kinder unter den Zeichen der Herzinsuffizienz im 1. Lebensjahr zum Tode führte. Auch eine relativ lange Krankheitsdauer, wie sie bei zwei Kindern, die ein Alter von 3 Jahren 4 Monaten bzw. 9 Jahren 1 Monat erreichten, zu beobachten war, muß als Extremfall angesehen werden und läßt eine günstigere Prognose kaum zu. Solange die Therapie nur eine symptomatische ist, muß die Prognose als ungünstig bezeichnet werden. Dauerheilungen, wie sie bisweilen in der Literatur beschrieben werden, fanden bei den Eigenbeobachtungen keine absolute Bestätigung. Fall 12 könnte jedoch darauf hinweisen, daß unter günstigen Voraussetzungen sich die Lebensdauer verlängern läßt. Inwieweit das möglich ist, werden Beobachtungen in der Zukunft zu klären haben.

Literaturverzeichnis

- ABRAHAMS L., H.S. KAPLAN: Angiocardiographic Interpretation of Congenital Heart Disease. Springfield Ill., Charles C. Thomas (1956), 215
- ABRAHAM J.: Fetal Endocarditis. Zbl. Gynäk. 61 (1937), 2698
- ADAMS F.H., B.KATZ: Endocardial fibroelastosis. Case reports with special emphasis on the clinical findings. J. Pediat. 41 (1952), 141
- ANDERSON D.H., J.KELLY: Endocardial fibroelastosis: Endocardial fibroelastosis associated with congenital malformations of the heart. Pediatrics 18 (1956), 513
- APITZ J.: Die Endokardfibrose im Säuglings- und Kindesalter. Z. Kreisl.-Forsch. 53 (1964), 598
- BAYER O., J.BRIX, R.D. MEYER: Zur Fibroelastosis endocardica unter besonderer Berücksichtigung der Diagnose in vitam. Arch. Kreisl.-Forsch. 28 (1958), 217
- BECKER K.: Zur Frage der Endokardfibrose des jungen Säuglings. Jb. Kinderheilk. 134 (1932), 64
- BLACK-SCHAFFER B.: Infantile endocardial fibroelastosis. A suggested etiology. Arch. Path. 63 (1957), 281
- BLUMBERG R.W., R.A. LYON: Endocardial sclerosis. Amer. J. Dis. Child. 84 (1952), 291
- BÖGER A.: Über die Endokardsklerosen. Beitr. path. Anat. 81 (1928/29), 441
- BRÜSTER H., W. PFITZNER: Neuere Untersuchungen über die Behandlung der Endokardfibrose. Mschr. Kinderheilk. 113 (1965), 533
- COLLIER F.C., P.D. ROSAHN: Endocardial fibroelastosis. Report of 2 cases. Pediatrics 7 (1951), 175

- COSGROVE G.E., P.H. KAUMP: Endocardial sclerosis in infants and children. Amer. J. clin. Path. 16 (1946), 322
- CRAIG J.M.: Congenital endocardial sclerosis. Bull. int. Ass. med. Mus. 30 (1949), 15
- CZERMAK H., O. THALHAMMER: Endokardfibrose. Wien. klin. Wschr. 67 (1955), 220
- DENNIS J.L., A.E. HANSEN and T.N. CORPENING: Endocardial fibroelastosis. Pediatrics 12 (1953), 130
- DIMOND E.G., F. ALLEN, L.R. MORIARITY: The clinical picture of endocardial fibroelastosis infantile and childhood type. Amer. Heart J. 50 (1955), 651
- EYLER W.R., R.F. ZIEGLER, J.Y. SHEA, G.W. KNABE: Endocardial fibroelastosis: Röntgen Appearance. Radiology 64 (1955), 797
- FARBER S., J. HUBBARD: Fetal endomyocarditis: intra-uterine infection as the cause of congenital cardiac anomalies. Amer. J. med. Sci. 186 (1933), 705
- FISCHER J. H.: Primary endocardial fibroelastosis. A review of 15 cases. Canad. Med. Ass. J. 87 (1962), 105
- FISCHER B.: Über fötale Infektionskrankheiten und fötale Endokarditis. Frankfurt. Z. Path. 7 (1911), 83
- FORFAR J.O., R.A. MILLER, A.D. BRAIN, W. MACLEOD: Endocardial fibroelastosis. Brit. Med. J. 5400 (1964), 7
- FREER J.L., W.J. MARTHESON: Left auricular enlargement in endocardial fibroelastosis. Arch. Dis! Childh. 28 (1953), 284
- GASUL B.M., H. WEISS, E.H. FELL, R.F. DILLON, D.L. FISCHER,

- C.J. MARIENFELD: Angiocardiography in congenital heart disease correlated with clinical and autopsy findings. *J. Dis. Child.* 85 (1953), 404
- GEME JR. J.W.ST., G.R. NOREN and P. ADAMS JR.: Proposed embryopathic relation between mumps virus and primary endocardial fibroelastosis. *New Engl. J. Med.* 275 (1966), 339
- GLYNN L.E., J.D.L. REINHOLD: The relationship of idiopathic cardiac hypertrophy to foetal endocarditis. *Arch. Dis. Childh.* 25 (1950), 170
- GOLPER M.N.: Endocardial fibroelastosis. *Radiology* 61 (1953), 865
- GOWING N.F.C.: Congenital Fibroelastosis of Endocardium. *J. Path. Bact.* 65 (1953), 13
- GRAY I.R.: Endocardial Fibrosis. *Brit. Heart J.* 13 (1951), 387
- HAASE K.E., K. WEBER: Diffuse Endokardfibrose mit Herzhypertrophie im Säuglingsalter. *Z. Kinderheilk.* 71 (1952), 448
- HECK W.: Die Angiokardiopathien, 1955
- HILL W.T., W.A. REILLY: Endocardial fibroelastosis. *Amer. Dis. Child.* 82 (1951), 579
- HORLEY J.F.: Fetal fibroelastosis. *Brit. Med. J.* 1955/I, 765
- JOHN E.G.S., T.A. COPE: Endocardial fibroelastosis. *Amer. J. Roentgenology* 74 (1955), 39
- JOHNSON F.R.: Anoxia as a cause of endocardial fibroelastosis in infancy. *Arch. Path.* 54 (1952), 237
- JOHNSON F.R.: Cardiac Hypertrophy in infancy. *Pediat. Clin. N. Amer.* 1 (1954), 235
- JOHNSRUNDE J.S., S.C. LEWIS: Roentgenographic manifestations of endocardial fibroelastosis. *Amer. J. Roentgenology* 94 (1965), 109

- KEITH J.D., R.D. ROWE, P. VLAD: Heart Disease in Infancy and Childhood. The Mac Millan Comp. New York 1958
- KELLY J., D.H. ANDERSON: Congenital Endocardial Fibroelastosis: A Clinical and Pathological Investigation of those cases without Associated cardiac Malformations, Including Report of 2 Familial Instances. Pediatrics 18 (1956), 539
- KREISIG F.L.: Die Krankheiten des Herzens. Berlin 1814 - 1817
- LAMBERT E.C., C.N. SHUMWAY, K. TERPLAN: Clinical diagnosis of endocardial fibrosis. Analysis of literature with report of 4 new cases. Pediatrics 11 (1953), 255
- LAMBERT E.C., P. VLAD: Primary endomyocardial disease. Ped. Clin. N. Amer. 5 (1958), 1057
- LAMP J.W., C.P. BERNET: Primary endocardial fibroelastosis. Amer. Surg. 25 (1959), 549
- LEARY D.C., L.G. WELT, R.S. BECKETT: Infectious mononucleosis complicating pregnancy with fatal congenital anomaly of infant. Amer. J. Obstet Gynec. 57 (1949), 381
- LEHNDORFF H.: The problem of endocardial fibroelastosis. Arch. Pediat. 76 (1959), 85
- LEHNDORFF H.: Die Endokardfibroelastose . Ergebn. inn. Med. Kinderheilk. 12 (1959), 302
- LEVINE H.D.: Cardiac hypertrophy in infancy associated with thickened endocardium and coarctation of the aorta. Amer. J. Dis. Child. 48 (1934), 1072
- LEWIS K.C.: Cardiac enlargement of unknown etiology in infancy and childhood. J. Pediat. 39 (1951), 698
- LINDE L.M., F.H. ADAMS: Prognosis in endocardial fibroelastosis. Amer. J. Dis. Child. 105 (1963), 329

- LINDE L.M., F.H. ADAMS, B.J. O'LOUGHLIN: Endocardial fibroelastosis. Angiocardiographic Studies. Circulation 17 (1958), 40
- LÜBKE R.: Ein Beitrag zur Klinik der Fibroelastosis endocardica. Kinderärztl. Praxis. 26 (1958), 247
- LYNFIELD J., B.M. GASUL, L.L. LUAN, R.F. DILLON: Right and left heart catheterization and angiocardiographic findings in idiopathic cardiac hypertrophy with endocardial fibroelastosis. Circulation 21 (1960), 386
- MAC GREGOR R.R., R. MC KENDRY: Fetal endocarditis (Report of a case). Canad. Med. Ass. J. 50 (1944), 433
- MAHON G.S.: Idiopathic hypertrophy of the heart with endocardial fibrosis. Amer. Heart J. 12 (1936), 608
- MANNING J.A., J.D. KEITH: Fibroelastosis in Children. Progr. cardiovasc. Dis. 7 (1964), 172
- MANNING J.A., R. BYNUM, F.J. SELLERS, J.D. KEITH: The medical management of clinical endocardial fibroelastosis. Circulation 29 (1964), 60
- MARINI A., A. PINEA: Electrocardiographic anatomical correlation in endocardial fibroelastosis. With notes on vectocardiographic Studies in 5 living subjects. Act. Cardiol. (Brux.) 17 (1961), 1
- MILLER G.A.H., S.H. RAHIMTOOLA, P.A. ONGLEY, H.J.C. SWAN: Left ventricular Volume and Volume Change in Endocardial Fibroelastosis. Amer. J. Cardiol. 15 (1965), 631
- MÖNCKEBERG J.G.: Die Mißbildungen des Herzens, in Henke F. und Lubarsch O.: Handbuch der speziellen path. Anat. und Histol. Berlin, Julius Springer 1924, vol. 2

- MOLLER J.H., R.V. LUCAS, P. ADAMS JR., R.C. ANDERSON,
J. JORGENSEN, J.E. EDWARDS: Endocardial Fibro-
elastosis. A Clinical and Anatomic Study of 47
Pat. with Emphasis on its Relationship to Mitral
Insufficiency. *Circulation* 30 (1964), 759
- MORTENSEN O., F. KISSMEYER - NIELSEN, P. KOLLE - JORGENSEN:
Endocardial fibroelastosis in infancy. *Acta.
paediat. (Uppsala)* 43 (1954), 87
- MÜLLER E.: Endokardfibrose im Säuglings- und Kleinkindes-
alter. *Z. ärztl. Fortb.* 52 (1958), 733
- NOREN C.R., P. ADAMS, R.C. ANDERSON: Positive skin re-
activity to mumps virus antigen in endocardial
fibroelastosis. *J. Pediat.* 62 (1963), 604
- OPPENHEIMER E.H.: The association of adult - Type coarct-
ation of the aorta with endocardial fibroela-
stosis of infancy. *Bull. Johns Hopkins Hosp.*
93 (1953), 309
- PAUL R.N., S.G. ROBBINS: Surgical treatment proposed for
either endocardial fibroelastosis or anomalous
left coronary artery. *Pediatrics* 16 (1955), 147
- POTOTSCHNIG G.: Über die kongenitale diffuse Endokard-
hyperplasie des linken Ventrikels. *Z. angew. Anat.*
4 (1919), 234
- PRIOR J.T., T.C. WYATT: Endocardial fibroelastosis: A
study of eight cases. *Amer. J. Path.* 26 (1950), 969
- FÜSCHEL E.: Über fetale Endokarditis. *Arch. Kinderheilk.*
114 (1938), 1
- REMMELE W.: Die Erkrankungen des Wandendokards unter be-
sonderer Berücksichtigung ihrer pathologischen
Anatomie. Klin. Wschr. 40 (1962), 379
- ROSAHN P.D.: Endocardial fibroelastosis. Old and new con-
cepts. *Bull. N. Y. Acad. Med.* 31 (1955), 453
- ROSSI E.: Herzkrankheiten im Säuglingsalter. G. Thieme,
Stuttgart 1954

- RÜGER J.: Über isolierte diffuse interstitielle Myokarditis und Endokardfibrose im Säuglingsalter. Mschr. Kinderheilk. 93 (1943), 267
- SANO M.E., N.A. ANDERSON: Elastic tissue hyperplasia of the endocardium. Arch. Path. 33 (1942), 533
- SELLERS F.J., J.D. KEITH, J.A. MANNING: The diagnosis of the primary endocardial fibroelastosis. Circulation 29 (1964), 49
- DU SHANE J.W., J.E. EDWARDS: Cardiac clinics CXL II. Congenital aortic stenosis in association with endocardial sclerosis of the left ventricle. Proc. Mayo - clin. 29 (1954), 102
- SHONE J.D., S.M. ARMAS, J.A. MANNING, J.D. KEITH: The mumps antigen skin in endocardial fibroelastosis. Pediatrics 37 (1966), 423
- STRAUSS F.: Ein Fall von Wandendokardfibrose bei einem Neugeborenen. Zbl. Gynäk. 54 (1930), 1235
- STRESEMANN E.: Zur Kenntnis der Endokardfibrose im Säuglingsalter. Arch. Kreisla.-Forsch. 23 (1955), 77
- TAUSSIG H.B.: Congenital Malformations of the heart. The Commonwealth fund Cambridge, 1960
- TOMORY E., B. ZABORSZKY: Prednison treatment of endocardial fibroelastosis. Two years experience. Acta paediat. Acad. Sci. hung. 1 (1960), 189
- ULLRICH O.: Angeborene Herzhypertrophie mit Endokardfibrose bei eineiigen Partnern von männlichen Drillingen. Z. menschl. Vererb.- u. Konstit.-Lehre 21 (1938), 585
- VLAD P., R.D. ROWE, J.D. KEITH: The elektrocardiogram in primary endocardial fibroelastosis. Brit. Heart J. 17 (1955), 189
- WEINBERG T., A.J. HIMELFARB: Endocardial fibroelastosis. Report of 2 cases occurring in siblings. Bull.

Johns Hopkins Hosp. 72 (1943), 299

WENGER R.: Endokardfibrosen. Wien. klin. Wschr. 74 (1962), 509

WENGER R.: Endokardfibrosen. G. Thieme Stuttgart, 1964

ZAIDI Z.H.: Primary endocardial fibroelastosis. J. Indian
med. Ass. 33 (1959), 459

ZEH E.: Die endokardiale Fibroelastose. Dtsch. med. Wschr.
85 (1960), 34

L e b e n s l a u f

Am 9. 10. 1942 wurde ich als zweites Kind des jetzigen Oberschulrates Dr. Alfred Gwosdz und seiner Ehefrau Irmgard geb. Lonzer in Habelschwerdt/ Schlesien geboren. Nach der Vertreibung im Jahre 1946 nahmen wir unseren Wohnsitz in Vechta i. O.

Nach 4jährigem Abschluß der Grundschule besuchte ich das dortige Gymnasium Antonianum, an dem ich am 7. 2. 1963 die Reifeprüfung ablegte. Nach Ableistung eines achtwöchigen Krankenpflegepraktikums am Marienkrankenhaus in Vechta begann ich im Sommer-Semester 1963 an der Friedrich - Alexander Universität Erlangen - Nürnberg das Medizinstudium. Im Frühjahr 1964 bestand ich das Vorphysikum und schloß im Herbst 1965 die Vorklinik mit dem Physikum ab. Während des klinischen Teils meines Studiums leistete ich die in der Bestallungsordnung vorgeschriebene Famulatur ab. Am 28. 2. 1969 bestand ich an der Friedrich - Alexander Universität Erlangen - Nürnberg das medizinische Staatsexamen.

Offsetdruck-Fotodruck

J. Hogl, 8520 Erlangen Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz) Tel. 22990
